

HAUTE ECOLE LEONARD DE VINCI
Institut d'Enseignement Supérieur
“Parnasse - Deux Alice”
Avenue E. Mounier 84
1200 BRUXELLES
Département Ergothérapie.



Travail de fin d’études

Pauline ROMEU

Coordonnées :
e-mail : romeu.pauline@gmail.com
Tel. : 06 08 88 51 72



HAUTE ECOLE LEONARD DE VINCI
Institut d'Enseignement Supérieur
“Parnasse - Deux Alice”
Avenue E. Mounier 84
1200 BRUXELLES
Département Ergothérapie.



Aménagements et aides techniques/technologiques à réaliser en vue d’une poursuite scolaire dans un établissement ordinaire pour des personnes atteintes de l’ataxie de Friedreich.

Travail de fin d’étude présenté par

Romeu Pauline

En vue de l’obtention du titre de
Bachelier en Ergothérapie

Année académique : 2011-2012

En préambule de ce travail de fin d'études, je tiens tout d'abord à remercier mon promoteur, Monsieur Grégory Delvigne pour sa disponibilité et les conseils qu'il m'a prodigués tout au long de l'écriture de ce travail.

Je remercie également les membres de l'association française de l'ataxie de Friedreich pour leur contribution et tout particulièrement leur présidente, Juliette Dieusaert qui a démontré un grand intérêt à la rédaction de ce travail et qui m'a donné de précieux conseils. J'exprime toute ma gratitude aux familles, membres de l'association, avec qui j'ai pu m'entretenir et qui m'ont apporté leur témoignage de la réalité de cette maladie au quotidien.

Je souhaite enfin remercier toutes les personnes qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail de fin d'étude. Merci encore à ma famille et mes amis pour m'avoir soutenue tout au long de mon travail.

Table des matières

1. Introduction

J’ai choisi de traiter de l’ataxie de Friedreich comme sujet de travail de fin d’études. J’ai découvert cette pathologie lors d’un échange avec l’un de mes professeurs. Cette maladie m’a immédiatement interpellée, et ce pour deux raisons. Tout d’abord parce que cette maladie est rare et peu connue mais aussi parce que je n’ai pas eu l’occasion de l’aborder tout au long de mon cursus scolaire. J’ai donc souhaité en apprendre davantage.

Il faut savoir que les personnes touchées par cette maladie présentent des capacités intellectuelles normales mais des capacités motrices restreintes. En effet, ces dernières les limitent dans leurs activités de la vie quotidienne. Leur espérance de vie est faible car ils développent divers symptômes qui aggravent leur maladie. Ces jeunes personnes souhaitent vivre leur vie de la manière la plus normale possible et savent en apprécier chaque instant. Jean Dieusaert, atteint d’ataxie de Friedreich, nous explique cette résilience avec beaucoup de force et d’émotion dans son premier livre : « *La vie est encore plus belle quand on l’écrit soi même* ».[1]

J’ai souhaité approfondir le thème de l’intégration des enfants handicapés en milieu scolaire ordinaire, car ce domaine m’intéresse. Lors de mon stage en Espagne, au sein d’une école qui accueille des enfants handicapés, j’ai eu l’opportunité d’observer l’intégration de ces enfants, en milieu scolaire, intégration rendue possible grâce à des aménagements. Cela m’a conforté dans le choix de mon sujet de travail de fin d’étude.

Nous nous demanderons alors si cette intégration peut être réalisable en établissement ordinaire, pour des enfants atteints d’ataxie de Friedreich ? Par quels moyens cette intégration peut elle être facilitée? Quels sont concrètement les adaptations et aménagements à effectuer pour permettre cette intégration scolaire ? Et quelle est la place de l’ergothérapeute dans cette problématique.

Dans une première partie, nous présenterons l’ataxie de Friedreich, notamment ses origines, ses signes cliniques et les prises en charge de cette maladie. Ensuite, nous aborderons l’intégration des personnes présentant un handicap en milieu scolaire

[1] DIEUSAERT J., La vie est encore plus belle quand on l’écrit soi même, Vivre avec une maladie rare, 2001, Société des écrivains, Paris, 89 p.

d’un point de vue légal et pratique. Puis, nous développerons le modèle canadien du rendement occupationnel et de participation afin de définir le rôle de l’ergothérapeute dans le sujet qui nous intéresse. En quatrième partie, nous expliquerons les conditions de réalisation du questionnaire empirique et sa méthodologie. Ce questionnaire nous aura permis d’analyser dans une cinquième et dernière partie, les difficultés rencontrées et ainsi, d’émettre des propositions de solutions, adaptées à ces enfants.

2. L’ataxie de Friedreich

2.1 Historique[2]

C’est en 1850 que Nikolaus Friedreich, neurologue allemand, commence ses observations sur l’ataxie, qu’il trouve différente d’une ataxie ordinaire.

En 1863, il décrit des symptômes de cette maladie à travers l’observation de neuf patients venant de trois familles. Il ressort de ses observations : un âge précoce de début de la maladie, une ataxie lente et progressive, une absence de perte sensorielle au début de la maladie, une atteinte des membres inférieurs qui s’étend aux membres supérieurs. La dysarthrie a été découverte plus tard ainsi que le nystagmus et les scolioses.

Au fur et à mesure de ses recherches, Nikolaus Friedreich, observe le caractère familial de la maladie, il remarque notamment que la maladie peut atteindre les frères et sœurs d’une même famille mais jamais les parents.

Grâce à l’autopsie de quatre de ses patients, Nikolaus Friedreich a mis en évidence la dégénérescence de la corne dorsale de la moelle épinière, une atrophie des nerfs, une démyélinisation, une cardiomyopathie ainsi qu’une dégénérescence de cellules dans les colonnes de Clarke.

La découverte de cette maladie n’a pas fait l’unanimité dans le monde médical. Certains attribuant la maladie à des diagnostics déjà existants tels que la syphilis ou maladie de Charcot-Marie-Tooth de type 1.

C’est à partir des années 1970 que des recherches furent étendues à un grand nombre de patients afin d’en définir des critères de diagnostic. C’est en 1981 qu’Anita Harding, revoit ces critères de diagnostic qui étaient trop stricts, Anita Harding les définit en critères majeurs ceux qui apparaissent dès le début de la maladie et en critères secondaires ceux apparaissant au cours de l’évolution de la maladie.

En 1962, Boyer décrit le caractère héréditaire autosomique récessif de l’ataxie de Friedreich qui ne fut confirmé que dix ans plus tard.

En 1988, fut découverte la localisation du gène sur le chromosome 9 par l’équipe de S. Chamberlain. En 1996, la protéine qui code pour ce gène, la frataxine, est découverte par les équipes de M. Koenig, J-L Mandel et M. Pandolfo.

---

[2] Texte inspiré de Pearce J M S, Friedreich’s ataxia *in* Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry, numéro 75, mai, 2004, p 688

2.2 Epidémiologie

L'ataxie de Friedreich est une maladie rare, il existe environ 1500 personnes atteintes de cette maladie en France.

Cependant, elle est la plus fréquente des ataxies autosomiques récessives et représente la moitié des ataxies cérébelleuses neuro-dégénératives en France.

Elle a une incidence de 1 pour 50 000 personnes et une personne sur 120 est porteuse de l'allèle défectueux en Europe.

Au niveau mondial, aucune homogénéité de la diffusion de cette maladie n'est constatée. En effet, cette maladie est très rare en Finlande, en Afrique noire, en Chine et est inexistante au Japon.

2.3 Etiologie

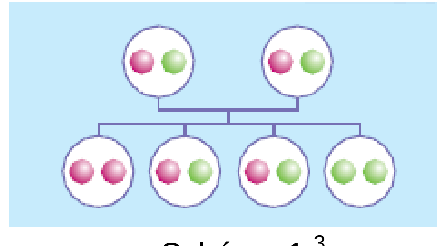
2.3.1 Transmission de l'ataxie de Friedreich

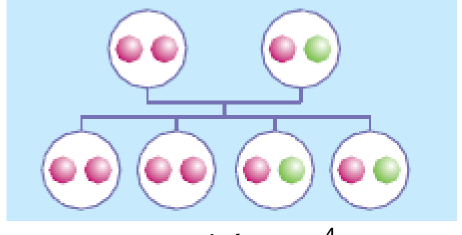
L'ataxie de Friedreich est une maladie dont le mode de transmission est autosomique récessif, Le terme « récessif » signifie que les deux allèles du chromosome doivent être atteints pour que l'enfant soit malade. Le terme « autosomique » signifie que l'allèle atteint n'est pas porté par un chromosome à caractère sexuel (ni X, ni Y). A l'inverse, le terme « dominant » signifie qu'un seul chromosome défectueux transmis permet l'expression de la maladie chez l'enfant.

Il existe six situations de transmission génétique dans l'ataxie de Friedreich (voir annexe 1). Par exemple, nous verrons cette transmission génétique à l'aide de deux des situations possibles :

Il y a 25% de risque que l'enfant soit malade si chaque parent est porteur d'un allèle défectueux. Dans ce cas là, 50% des enfants porteront l'allèle défectueux mais sans exprimer la maladie et 25% seront sains. (Schéma 1)

Il y a 50% de risque que l'enfant soit malade si l'un des parents est malade et l'autre parent porteur d'un allèle défectueux. Dans ce cas là, 50% seront porteurs de l'allèle défectueux mais sans exprimer la maladie. (Schéma 2)

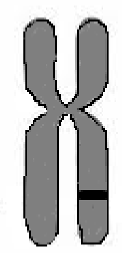

Schéma 1 [3]


Schéma 2 [4]

Le terme « autosomique » signifie que les gênes défectueux ne se situent pas sur les chromosomes sexuels X et Y mais concernent les 22 paires de chromosomes.
Cela signifie donc qu'autant d'hommes que de femmes peuvent être touchés.

2.3.2 Au niveau moléculaire

La maladie de Friedreich est liée à un gène défectueux situé sur le bras long du chromosome 9, au niveau du locus[5] 9q13.
Ce gène permet de coder pour une protéine : la frataxine.
La mutation consiste en une expansion anormale du triplet de nucléotides GAA (guanine-adénine-adénine). La séquence répétée se situe au niveau du premier intron du gène.


9q13

Une répétition de 7 à 33 du triplet de nucléotides GAA est normale.
Une répétition de 34 à 99 du triplet de nucléotides GAA implique des pré mutations potentiellement instables.
Une répétition de 100 à 1200 du triplet de nucléotides GAA implique un blocage dans la transcription du gène de la frataxine.
Chez la majorité des personnes atteintes de la maladie de Friedreich, le nombre de répétitions du triplet de nucléotides GAA se situe entre 600 et 1000.

Plus de 95% des personnes atteintes d'ataxie de Friedreich sont homozygotes, ce qui signifie qu'elles présentent la même anomalie génétique sur les deux gênes mutés. Un faible pourcentage est hétérozygote, ce qui signifie qu'elles présentent une répétition du triplet de nucléotides sur un seul des deux gènes codant pour la frataxine, et sur l'autre gène, une mutation ponctuelle.

[3] AFAF, [14/11/12], La maladie, [image PNG], http://www.afaf.asso.fr/index.php?page=3, s.d
[4] AFAF, [14/11/12], La maladie, [image PNG], http://www.afaf.asso.fr/index.php?page=3, s.d
[5] Locus : position d'un gène sur la séquence d'un chromosome.

Des études ont démontré une corrélation entre l'âge de début de la maladie et le nombre de triplets de nucléotides. Plus ce nombre est élevé, plus les symptômes apparaissent tôt.

2.3.3 Au niveau cellulaire[6]

La frataxine est une protéine située dans la membrane interne des mitochondries.
Pour rappel, les mitochondries sont un des organites qui composent les cellules des êtres vivants. Elles jouent un rôle dans le métabolisme énergétique cellulaire, dans la production de l'adénosine tri phosphate (ATP)[7], nécessaire à toutes les activités cellulaires. Cette production d'ATP se réalise dans la membrane interne des mitochondries.

Le rôle de la frataxine n'est pas encore bien défini et des recherches sont en cours afin d'en comprendre le fonctionnement.

Récemment, des chercheurs ont découvert que l'expansion du triplet de nucléotides entraine une production insuffisante de la protéine et ainsi une accumulation de fer dans les mitochondries. Or le fer, en relation avec l'oxygène, provoque la formation de radicaux libres, des molécules potentiellement toxiques. Ces radicaux libres attaquent directement les complexes fer-souffre nécessaires dans le processus du métabolisme de l'ATP, ce qui crée un déficit dans la chaine respiratoire et ainsi une diminution de la production d'énergie. Ce qui a pour conséquence de provoquer ainsi la mort de la cellule.

2.4 Anatomopathologie[8]

L'ataxie de Frieidreich se caractérise par des lésions du système nerveux central mais aussi du système périphérique.

2.4.1 Au niveau du système nerveux central

D'un point de vue macroscopique, la maladie de Friedreich se caractérise par un amincissement du diamètre de la moelle épinière et plus particulièrement au niveau des cordons postérieurs de la moelle (Annexe 2).

---

6 Texte inspiré de SIMON D., [05/03/12], *Qu'est ce que la fonction de la frataxine ?*, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/rech/frata.pdf, 2005
7 ATP : adénosine tri phosphate
8 Texte inspiré de KOEPPEN A.H., *Friedreich's ataxia: Pathology, pathogenesis, and molecular genetics*, in Journal of the neurological sciences, numéro 15, avril 2011, 29 p.

D'un point de vue histologique, l'atteinte débute au niveau des ganglions rachidiens qui sont le siège d'une perte neuronale. Puis elle s'étend aux cordons postérieurs de la moelle épinière, aux faisceaux spino-cérébelleux et aux faisceaux pyramidaux qui sont affectés par une dégénérescence ascendante et transynaptique.
Les faisceaux spino-cérébelleux sont des voies ascendantes qui conduisent les sensations proprioceptives et les faisceaux pyramidaux sont des voies descendantes, motrices qui jouent un rôle dans les mouvements volontaires, le tonus musculaire et les réflexes tendineux. (Annexes 3 et 4)
De plus des lésions de démyélinisation s'installent.

Les racines spinales dorsales apparaissent amincies et grises liées à cette démyélinisation.
Au niveau thoracique, la lésion touche le tractus gracile et le tractus cunéiforme (Annexe 5). Ces tractus permettent de recevoir les influx sensitifs provenant des membres inférieurs pour l'un et des membres supérieurs pour l'autre. Ces deux tractus sont situés dans le cordon dorsal de la moelle épinière.
Cette dégénérescence du tractus gracile est aussi marquée au niveau cervical. L'atteinte des cordons postérieurs de la moelle se manifeste par des troubles de la sensibilité proprioceptifs et des troubles de l'équilibre.

La perte de fibres et la démyélinisation se retrouvent aussi au niveau des tractus spino-cérébelleux et des colonnes de Clarke. Pour rappel, les faisceaux spino-cérébelleux proviennent des neurones de la colonne de Clarke, cette dernière reçoit principalement les afférences des fuseaux neuro-musculaires et des organes tendineux de golgi. Ils ont pour rôle de conduire les sensations proprioceptives inconscientes.
Ainsi il peut y avoir des lésions des noyaux vestibulaires et du noyau du nerf vague. Or, le nerf vague a un rôle dans la régulation végétative (digestion, fréquence cardiaque…).

Les faisceaux moteurs cortico-spinaux sont aussi atrophiés ainsi que le faisceau pyramidal. Le tractus pyramidal a un rôle dans les mouvements volontaires, dans le tonus musculaire et dans les réflexes tendineux. Cela se manifeste donc par une

fatigabilité des membres inférieurs, des difficultés à effectuer les mouvements volontaires et l'apparition du signe de Babinski bilatéral.

L'atteinte cérébelleuse arrive plus tardivement, elle est caractérisée par une atrophie du noyau dentelé, due à une perte neuronale importante, ainsi qu'à une atrophie des voies efférentes partant de ce noyau et qui ont pour rôle d'intervenir dans les commandes motrices musculaires. En effet le noyau dentelé appartient au néocérébellum qui constitue le centre régulateur et coordinateur du mouvement.
Il existe de plus, une raréfaction des cellules de Purkinje dans le cortex cérébelleux. Ces dernières exercent un effet inhibiteur sur les cellules nerveuses des noyaux cérébelleux.

2.4.2 Au niveau du système nerveux périphérique

Au niveau des nerfs périphériques, il y a une dégénérescence des fibres sensitives myélinisées de gros diamètre ainsi qu'une atteinte des ganglions postérieurs, c'est la neuropathie axonale sensitive.

En effet, les informations sensitives provenant de la peau, des muscles, des tendons ou des articulations, sont transmises par les voies afférentes jusqu'à la moelle épinière. Elles y entrent par les racines dorsales et sont transmises aux noyaux sensitifs qui sont situés au niveau des ganglions rachidiens postérieurs. Ces derniers sont lésés dans l'ataxie de Friedreich.

Les fibres sensitives de gros diamètres transmettent la sensibilité proprioceptive consciente et tactile épicritique.

Ses différentes affections résultent à l'examen clinique d'une abolition de la pallesthésie[9], et de la sensibilité vibratoire ainsi que de l'abolition de certains réflexes ostéo-tendineux.

2.5 Signes cliniques

La maladie de Friedreich se caractérise par l'association d'un syndrome neurologique, d'un syndrome ostéo-articulaire et d'un syndrome viscéral endocrinien.

[9] Pallesthésie : sensibilité osseuse aux vibrations selon le dictionnaire médicale Larousse

2.5.1 Un syndrome neurologique

Ce syndrome comprend un syndrome cérébelleux statique puis cinétique, un syndrome ulo-cordonal postérieur avec une atteinte de la sensibilité profonde, l'ensemble étant associé à un syndrome pyramidal et une neuropathie axonale.

2.5.1.1 Troubles de la statique et de la marche.

Le syndrome cérébelleux statique se caractérise par des troubles de la statique et de la marche liés à l'atteinte cérébelleuse.

Il se manifeste par des difficultés d'équilibre en station debout, l'équilibre est incertain.

De plus la démarche n'est pas stable, elle est titubante. Afin de maintenir un certain équilibre, le polygone de sustentation est élargi et les bras sont écartés du tronc. Les pas sont irréguliers, les pieds sont projetés et retombent sur le talon. Au début de la maladie, cette démarche se caractérise par une instabilité à faire un demi tour, à reculer, à tourner rapidement, à marcher vite… La démarche est dite ébrieuse et il y a un risque important de chutes. Entre 5 et 15 ans après le début de la maladie, la marche devient impossible.

De plus, les troubles associés tels que pieds creux ou diminution de la force musculaire viennent aussi perturber la marche.

2.5.1.2 Troubles de l'exécution du mouvement [10]

Ces troubles sont liés au syndrome cérébelleux cinétique, qui se caractérise par des incoordinations motrices, des troubles de l'exécution dans l'espace et des troubles de l'exécution dans le temps.

Les troubles de l'exécution du mouvement dans l'espace correspondent à la dysmétrie et à l'asynergie.

La dysmétrie est un trouble de la coordination du mouvement dans l'espace[11]. Celle-ci est mise en évidence par des manœuvres telles que le « doigts-nez » par exemple, au cours desquelles il est demandé d'exécuter le mouvement le plus rapidement possible. Il y a alors un dépassement de cible dû à l'incapacité de régler l'intensité du mouvement. Le mouvement est saccadé et manque d'harmonie dans le geste.

---

[10] Texte inspiré de Pr RODE, [12/11/12], *La place de la rééducation dans les syndromes cérébelleux*, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/pratique/kine1.pdf, [26/10/02]

[11] Définition tirée du LAROUSSE MEDICAL, édition 2006, Paris, 2006

Il y a la présence d'une asynergie qui correspond à une absence de coordination entre les mouvements musculaires et une adiadococinésie qui est la perturbation de la capacité à exécuter des mouvements alternatifs rapides comme, par exemple, utiliser une paire de ciseaux.
De plus, ces troubles se caractérisent également par des troubles de l'écriture. En effet, l'analyse cinématique de l'écriture d'un patient cérébelleux démontre que sa vitesse d'écriture est ralentie, que la durée d'écriture est plus longue que pour un sujet sain. De plus, les gestes sont disharmonieux, des secousses sont présentes, l'écriture est saccadée.

2.5.1.3Dysarthrie et dysphagie

La dysarthrie est présente chez 91% des personnes atteintes de l'ataxie de Friedreich. Elle est liée à l'atteinte cérébelleuse pharyngo-lyngé et à l'insuffisance respiratoire. Ces problèmes d'élocution et d'articulation évoluent avec la maladie. Ils se caractérisent par une élocution difficile, une voix explosive, saccadée, un débit ralenti, le chant du langage et la prosodie sont perdus, l'intensité est affaiblie, le timbre est effacé. La personne a des difficultés à contrôler le volume, la hauteur de sa voix et à coordonner respiration et phonation.

A noter que 24% des personnes sont également sujettes à des troubles de déglutition.

Ces troubles de la déglutition, appelés dysphagie, peuvent apparaitre au fur et à mesure de l'évolution de la maladie et peuvent entraîner des fausses routes. Ceux-ci peuvent entrainer une lenteur des repas, une fatigabilité et à long terme une diminution de l'envie de se nourrir, une anxiété et une dénutrition.

2.5.1.4Force musculaire

Une diminution de la force musculaire est présente chez 67% des personnes atteintes d'ataxie de Friedreich. Il a été constaté une atrophie musculaire prédominante aux membres inférieurs.

2.5.1.5Réflexes ostéo-tendineux

La neuropathie axonale sensitive a pour conséquence l'absence de réflexes ostéo-tendineux. De plus, il y a la présence d'un signe de Babinski bilatéral causé par le syndrome pyramidal.

2.5.1.6 Hypotonie

Il existe une hypotonie musculaire causée par la dégénérescence spino-cérébelleuse. Dans certaines formes tardives, il est possible de voir apparaître de la spasticité se caractérisant par des faiblesses et des raideurs des membres inférieurs, en lien avec le syndrome pyramidal.

2.5.1.7 Troubles sensitifs

Les troubles sensitifs apparaissant dans l'ataxie de Friedreich correspondent à une réduction de la sensibilité tactile et proprioceptive. Ces troubles sont dus à l'atteinte des fibres myélinisées de gros calibre.

2.5.1.8 Troubles associés

Des problèmes ophtalmiques touchent 20% des personnes atteintes de cette maladie. En effet, suite à l'atteinte des nerfs crâniens, une atrophie optique peut apparaître, elle se caractérise par une diminution de l'acuité visuelle et un rétrécissement concentrique du champ visuel. La poursuite oculaire peut être atteinte et un nystagmus horizontal peut être présent.

Les atteintes auditives n'ont pas été mises clairement en évidence dans l'ataxie de Friedreich et restent rare. Elles seraient liées à une atteinte des voies sensitives et peuvent être traitées avec une réadaptation auditive ou par appareillage stéréophonique. En moyenne, 8% des personnes atteintes de l'ataxie de Friedreich seraient atteintes d'hypoacousie.

2.5.2 Un syndrome ostéo-articulaire

2.5.2.1 Pieds creux[12]

Ce signe clinique, pied creux, est présent dans environ 55% des cas. Dans la majorité des cas, cette déformation est bilatérale dans l'ataxie de Friedreich.

Le pied creux est une déformation du pied caractérisée par l'accentuation de la concavité plantaire liée à un angle calcanéen supérieur à la normale, se traduisant par l'augmentation des arches internes et externes du pied. Cela se caractérise par des orteils en griffes et une certaine rigidité ligamentaire[13].

Le pied creux dans l'ataxie de Friedreich est donc marqué, la plupart du temps, par un équinisme, qui est une flexion plantaire permanente de l'articulation talo-crurale,

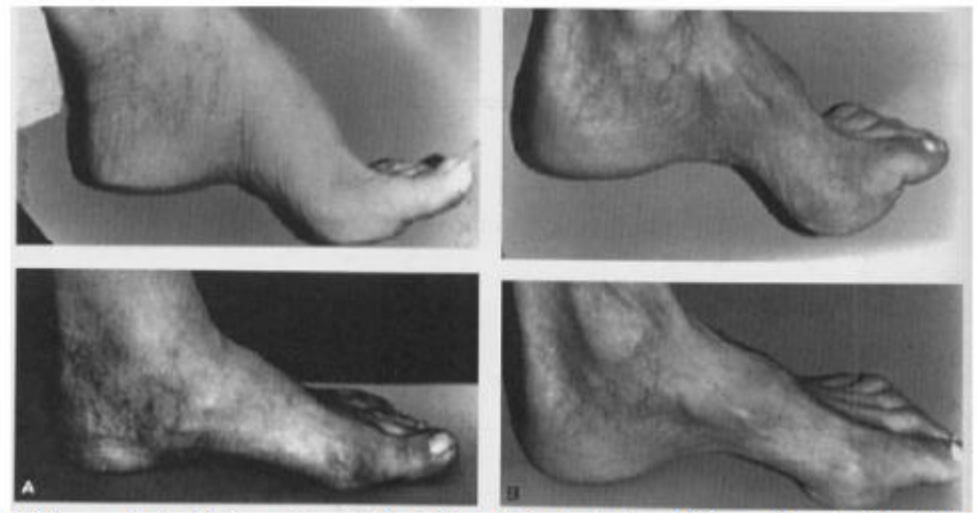
---

[12] Texte inspiré de RÜFENACHT M., [05/01/12], Le pied dans l'ataxie de Friedreich, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/pratique/pied.pdf, [24/09/05]

[13] Association nationale des orthésistes du pied, [12/06/12], guide des pathologies du pied, [pdf], http://www.aopq.ca/pdf/Doc_Patho_FRA.pdf, [2003]

ainsi que par une inclinaison en dedans du calcanéum, on parle alors de pied varus-équin.

Cette déformation est évolutive, au début flexible puis fixe, elle ne peut donc plus retrouver sa position initiale. La déformation se caractérise par des orteils en griffes, une hyperextension de la première phalange avec saillies des tendons extenseurs sous la peau, ainsi qu'une hyperflexion des 2ème et 3ème phalanges.



A (à gauche): déformation réductible, B (à droite) : déformation irréductible [14]

2.5.2.2 Main bote

Ce signe clinique est plus rare dans l'ataxie de Friedreich. La main bote est une déformation de la main de type cubitale ou radiale. Elle correspond à une anomalie de position de la main.

2.5.2.3 Cyphoscoliose[15]

Ce signe apparait dans environ 60% des cas.

La scoliose, de cause inconnue le plus souvent, apparait dans l'ataxie de Friedreich vers l'adolescence et peut atteindre en fin de croissance une angulation inférieure à 100°.

La scoliose se caractérise par une déformation du rachis dans les 3 plans de l'espace. Elle se traduit par une courbure en forme de « S » entraînant une rotation des vertèbres et des déformations du thorax et de l'abdomen.

---

[14] Image tiré de RÜFENACHT M., [05/01/12], Le pied dans l'ataxie de Friedreich, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/pratique/pied.pdf, [24/09/05]

[15] Texte inspiré de RÜFENACHT M., [12/02/12], Ataxie de Friedreich et déformations du rachis, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/pratique/rachis.pdf, [2004]

La rotation et la courbure déforment les côtes ce qui donne une gibbosité, les déformations du thorax entrainent quant à elles, des difficultés respiratoires mais aussi cardiaques dans un second temps. Les complications cardiaques de l'ataxie de Friedreich ne sont cependant pas seulement liées à la scoliose.

La cyphose est une déformation de la colonne vertébrale anormalement convexe[16] dans un plan antéro-postérieur. La cyphose peut s'aggraver et devenir fixe avec le temps, des complications surviennent alors. Au niveau osseux, apparaissent des troubles discaux, des troubles de croissance des plateaux vertébraux supérieurs et inférieurs des différents corps vertébraux. Il peut apparaitre également des complications au niveau neurologique et par la suite au niveau fonctionnel.

2.5.3 Un syndrome viscéral endocrinien

2.5.3.1 Cardiomyopathie[17]

Dans l'ataxie de Friedreich, la cardiomyopathie est la première cause de décès de ces personnes. Le décès survient en moyenne entre 40 à 50 ans suite à des complications cardio-pulmonaires.

Cette cardiomyopathie apparaît le plus souvent quatre à cinq ans après les premiers signes neurologiques. Elle se caractérise par une cardiopathie hypertrophique, soit une augmentation des parois et du septum qui est la cloison interventriculaire, localisé au niveau du ventricule gauche. Dans certains cas, plus rares, le ventricule gauche est dilaté et non hypertrophié.

Cette hypertrophie est décelée par échocardiographie cardiaque. Une étude réalisée à l'hôpital de la Salpêtrière a révélé que 88% de leurs patients atteints de la maladie de Friedreich souffraient d'une cardiopathie hypertrophique.

Un électrocardiogramme est aussi réalisé afin de déceler cette anomalie. Celle ci a été détectée par cette méthode chez 77% de ces patients de l'hôpital de la Salpêtrière. L'électro encéphalogramme est anormal chez ces patients.

D'autres troubles s'ajoutent comme des troubles du rythme cardiaque. Ceux-ci sont principalement de deux types, soit des extrasystoles[18] qui sont des contractions cardiaques anormales survenant de manière prématurée au cours du cycle cardiaque, mais aussi des fibrillations auriculaires. Ces dernières, plus gênantes, se

[16] Définition tirée du LAROUSSE médical, édition 2006, Paris, 2006, p 247.
[17] Inspiré de POUSSET F., [24/03/12], *Le cœur dans l'ataxie de Friedreich chez les adultes*, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/pratique/coeur.pdf, s.d
[18] Définition tirée du LAROUSSE médical, édition 2006, Paris, 2006, p 365.

caractérisent par la disparition du rythme sinusal normal, remplacé par des contractions rapides et inefficaces des oreillettes et provoquant la contraction irrégulière et souvent rapide des ventricules situés juste en dessous[19], pouvant induire un essoufflement à l'effort.
Cependant cette cardiopathie est asymptomatique.

2.5.3.2 Diabète[20]

Des études ont démontré que des maladies liées à un dysfonctionnement mitochondrial étaient souvent liées au diabète. En effet, les mitochondries jouent un rôle dans la sécrétion d'insuline car celles-ci fournissent l'énergie nécessaire aux cellules « bêta » du pancréas. Ces dernières produisent l'insuline.
Or, l'ataxie de Friedreich est une maladie liée à un déficit de la frataxine qui est elle-même produite dans la membrane interne des mitochondries et qui crée une diminution de la production d'énergie, c'est pourquoi le diabète est présent chez 10 à 15% de ces personnes.
Des études sont toujours en cours afin de définir le type de diabète dans l'ataxie de Friedreich.

2.6 Diagnostic

2.6.1 Les critères de diagnostic[21]

Suite à des critères trop stricts énoncés dans les années 1970, Anita Harding les a revus en 1981 afin de les élargir.
Selon A. Harding, ces critères se divisent en critères majeurs et principaux et en critères secondaires.
Les critères majeurs du diagnostic :

- Un début des symptômes avant l'âge de 25 ans
- Une transmission autosomique récessive
- Une ataxie et un syndrome cérébelleux caractérisés par une aggravation progressive
- Une abolition des réflexes ostéo-tendineux
- La présence d'un signe de Babinski

---

[19] LAROUSSE, idem, p 375.
[20] Texte inspiré de FERY F., CNOP M., [24/03/12], *Le diabète dans l'ataxie de Friedreich*, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/rech/diabete.pdf, [04/09]
[21] Texte inspiré de CARRUZZO F., TURPIN J.C., DÜRR A. *et al*., *L'ataxie de Friedreich, diagnostic, prise en charge et traitement*, Paris, L'écran médical, 2004, Macromedia Flash Player 6

- Une vitesse de conduction motrice du nerf médian supérieure à 40m/s
- Une amplitude diminuée des potentiels sensitifs témoignant d'une neuropathie sensitive

Les critères additionnels du diagnostic :

- Dysarthrie
- Déficits moteurs des membres inférieurs
- Aréflexie ostéo-tendineuse des 4 membres
- Diminution de la sensibilité vibratoire au diapason aux membres inférieurs
- Pieds creux et scoliose
- Des anomalies à l'électroencéphalogramme ou à l'échographie cardiaque

Certains signes peuvent s'ajouter :

- Le diabète
- L'hypoacousie
- Une atrophie optique

2.6.2 Diagnostic prénatal

Depuis 2001, il est désormais possible, d'effectuer un diagnostic prénatal chez des couples ayant déjà un enfant atteint d'ataxie de Friedreich. L'anomalie génétique sera recherchée sur les villosités choriales dès 12 semaines d'aménorrhée ou grâce à une amniocentèse sur les cellules amniotiques dès 16 semaines d'aménorrhée.

2.6.3 Diagnostic moléculaire

Le diagnostic biologique se réalise grâce à l'analyse de l'ADN, au niveau du triplet de nucléotides GAA. L'expansion de ce triplet de nucléotides est mise en évidence grâce à plusieurs techniques :

- Polymérase Chain Reaction : technique de réplication d'une partie de l'ADN.
- Technique par Southern Blot : méthode de biologie moléculaire qui permet de visualiser et de cartographier une partie de l'ADN.

2.7 Prise en charge et traitement

La prise en charge d'une personne atteinte d'ataxie de Friedreich est multidisciplinaire et globale, elle se compose, d'une part, d'une prise en charge médicale et, d'autre part, d'une prise en charge paramédicale.

2.7.1 Les intervenants

Le médecin généraliste est souvent la première personne que voit la famille lorsque les premiers symptômes apparaissent. Il peut alors diriger la famille vers un neurologue. Ce dernier pose un diagnostic clinique et assure le suivi du malade. La confirmation du diagnostic n'est réalisée que par le centre de diagnostic qui précise la symptomatologie et en informe la famille. Suite à cela, le centre expert coordonne les actions et établit un traitement symptomatique en orientant vers des consultations pluridisciplinaires.

2.7.2 Les axes de traitement

Une fois le diagnostic posé, il existe plusieurs axes de traitement :

- un suivi neurologique pour suivre l'évolution des atteintes du système nerveux.
- un suivi des problèmes orthopédiques pour la scoliose, le pied creux.
- une surveillance des différentes complications connues de la maladie, comme les complications cardiaques, le diabète, les problèmes urinaires.

2.7.2.1 Médicamenteux

Il n'existe pas de médicament pour l'ataxie de Friedreich. Cependant des études et des essais cliniques sont lancés depuis quelques années pour trouver des médicaments appropriés aux symptômes de cette maladie. Ces médicaments n'ont pas tous été autorisés sur le marché mais certains ont donné de bons résultats.

A ce jour, des études sont toujours en cours afin de trouver un traitement médicamenteux pour la cardiomyopathie. Cependant, il a été établi que l'idébénone permettait une réduction de l'hypertrophie ventriculaire gauche et une amélioration neurologique. Ce médicament peut être prescrit par un généticien ou un neurologue dans le cadre d'une autorisation temporaire d'utilisation.

Dans le cas de diabète, il est préconisé de mesurer régulièrement sa glycémie. Si le diabète est prononcé, un régime hypoglycémiant est conseillé et la prise d'un traitement médicamenteux est mis en place. Celui-ci est composé de sulfamides hypoglycémiants. Une insulinothérapie peut aussi être proposée à la personne.

Pour les troubles urinaires apparaissant au cours de l'évolution de la maladie, un examen urologique est réalisé au préalable, il se compose d'une débimétrie, d'une cystomanométrie et d'une sphinctérométrie. Suite aux résultats de ces analyses,

l’urologue peut prescrire un traitement pharmacologique. Celui-ci peut être combiné à une rééducation périnéale et sphinctérienne.

Si une spasticité est apparue, un traitement peut être prescrit afin de permettre une amélioration fonctionnelle de la personne ou une amélioration de son confort. En effet, il existe des traitements médicamenteux par voie orale, mais aussi d’autres traitements par voie locale qui peuvent être administrés comme la toxine botulique ou l’alcoolisation des points moteurs. Si la spasticité est trop importante, un traitement chirurgical peut être envisagé. La kinésithérapie est à associer à ces traitements dans le but de prévenir les complications de la spasticité.

2.7.2.2 Traitement des problèmes orthopédiques

Les problèmes orthopédiques survenant dans l’ataxie de Friedreich, peuvent être traités par orthopédie ou chirurgicalement si ceux ci deviennent trop importants et invalidants.

En effet, le traitement du pied creux orthopédique se fait à l’aide de plâtres correcteurs, orthèses et attelles dévrillantes et d’une rééducation en kinésithérapie. Si la déformation est trop importante, il faut avoir recours à la chirurgie. Celle-ci consiste, dans le traitement du pied creux, en une ostéotomie de valgisation selon Dwyers réalisée en fin de croissance. Celle-ci correspond à une double arthrodèse sous astragalienne et une tarsectomie médiotarsienne et une intervention de Dwyers avec aponévrotomie plantaire.

De même, pour la cyphoscoliose, la chirurgie est préconisée dans le cas où l’orthopédie ne suffit plus. C’est une intervention lourde qui consiste en une arthrodèse vertébrale.

2.7.2.3 Rééducation

2.7.2.3.1. Logopédique

Comme vu précédemment, l’ataxie de Friedreich se caractérise par une dysarthrie. Il est alors indispensable d’avoir un suivi logopédique.

Le logopède, dans un premier temps, évalue la dysarthrie de la personne afin de définir les composantes atteintes et la sévérité du dysfonctionnement à travers un examen des praxies bucco-faciales.

Les axes de traitements poursuivis pour la dysarthrie sont : le travail de la respiration, de la phonation, du voile du palais, des adiococinésies, de l'articulation, de l'intelligibilité et du débit de parole.
De même, le logopède joue un rôle important dans la dysphagie de personnes atteintes de l'ataxie de Friedreich. Il pourra déterminer la nature du problème, l'existence de fausses routes, les textures d'aliments qui conviennent ainsi que la meilleure position à prendre lors des repas.

2.7.2.3.2. Kinésithérapie[22]

Des séances de kinésithérapie sont prescrites par le médecin. L'objectif principal est de préserver au maximum les capacités physiques de la personne tout en tenant compte de sa fatigabilité.
Le kinésithérapeute joue un rôle dans le traitement de la spasticité en réalisant des mobilisations lentes des différents membres et articulations, dans l'apprentissage des étirements, dans le traitement des douleurs qui peuvent être traitées par des massages ou des balnéothérapies, dans la prévention des rétractions et des déformations en réalisant des mobilisations passives, dans le travail de l'équilibre et dans le travail postural avec la prise de conscience des positions et des articulations. De plus, de la kinésithérapie respiratoire est réalisée avec ces personnes et est bien souvent indispensable.

2.7.2.3.3. Ergothérapie

L'ergothérapeute vise l'indépendance et l'autonomie maximales de la personne dans ses activités de la vie quotidienne, ses loisirs et ses habitudes de vie.
Il intervient à 3 niveaux différents avec une personne atteinte de l'ataxie de Friedreich.
L'ergothérapeute intervient dans la prévention, à travers l'information des « bons » gestes et mouvements à effectuer.
Au niveau de la rééducation, l'ergothérapeute intervient également, afin d'améliorer les capacités et de maintenir les capacités résiduelles. En ce qui concerne les membres supérieurs, l'ergothérapeute intervient dans la rééducation, en favorisant le maintien de la coordination, des préhensions, de la force, du graphisme…

---

[22] Texte inspiré de COTTREL F., [18/06/12], *Les objectifs de la kinésithérapie des maladies génétiques à expression neurologique avec syndromes cérébelleux*, [pdf], http://www.afaf.asso.fr/pratique/kine.pdf, [03/10]

De plus, l'ergothérapeute a un rôle dans la réadaptation, pour que la personne atteinte de la maladie de Friedreich vive au mieux avec sa maladie, qu'elle ait une meilleure qualité de vie ainsi qu'une autonomie et une indépendance maximales. Et ce, en mettant des aides en place, des aides techniques et aides humaines ainsi qu'en adaptant l'environnement de la personne. L'adaptation de l'environnement s'effectue à domicile mais aussi dans les loisirs de la personne, dans son environnement professionnel ou scolaire.

Il a aussi un rôle privilégié de conseiller comme par exemple dans le choix du fauteuil roulant.

2.7.2.3.4. Suivi psychologique

Face à la mort, à la perte d'un proche mais aussi face à la maladie, un processus se met en place. Elisabeth Kübler-Ross en a définit les étapes qui se retrouvent chez chaque être humain[23].

En effet, ce processus se réalise en 5 étapes et se termine par la phase d'acceptation.

L'annonce de la maladie est un choc pour la personne et ses proches, la personne se trouve dans une situation de déni ou de dénégation de sa maladie. Elle refuse, n'accepte pas ce diagnostic. Lors de cette phase, la personne a tendance à s'isoler, à voir différents médecins afin de trouver un autre diagnostic possible. Elisabeth Klübber-Ross définit cette dénégation comme un amortisseur à la douleur face à ce choc inattendu.

La deuxième phase, est la phase de colère et révolte. La personne a tendance à se plaindre, à faire des réclamations, elle est irritable, agitée, elle cherche de l'attention. Cette colère n'est pas dirigée contre une personne en particulier.

La troisième phase de ce processus est celle du marchandage. N'acceptant toujours pas ce diagnostic, la personne essaye de négocier, de marchander. Elle se tourne vers des charlatans, vers la religion.

La quatrième étape la dépression. La personne a tendance à se replier sur elle-même, elle ne veut plus lutter, elle est désespérée. Cette étape dure plus ou moins longtemps en fonction de la personne.

La dernière étape est l'acceptation, cela permet à la personne de refaire des projets de vie, de regarder vers l'avenir.

[23] Texte inspiré de KLUBER-ROSS E., *Les derniers instants de la vie*, Genève, Labor et Fides, 1975, 279p

Un suivi psychologique est nécessaire pour la personne atteinte de la maladie mais aussi pour sa famille dès l'annonce de la maladie, tout au long du processus de deuil et tout au long de la maladie.
Ce suivi permet d'améliorer le vécu et la perception de la maladie. Le malade et sa famille peuvent exprimer leurs sentiments et être écoutés, afin d'accepter la maladie et de mieux vivre avec.
Le soutien psychologique permet aussi de gérer les conflits et d'aider à la communication au sein de la famille suite à l'annonce de la maladie.
Les séances peuvent être individuelles ou de groupes afin de partager les expériences.

3. L’intégration scolaire

L’intégration scolaire des enfants handicapés est au cœur de l’actualité de nos sociétés. Après une brève présentation des dernières mesures de la loi en France, nous présenterons les échelles institutionnelles responsables de l’application de ces mesures et quelques organismes importants en faveur de l’intégration des personnes handicapées. Puis nous ouvrirons sur l’inclusion scolaire, qui est un terme de plus en plus présent actuellement.

La loi du 11 février 2005[24] définit l’égalité des droits, des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées en France. Auparavant, la personne handicapée était considérée dans sa dimension personnelle. Désormais, cette nouvelle loi inclut le contexte environnemental et social de la personne handicapée.
Au niveau de « l’intégration scolaire », elle assure l’accès de l’enfant à une scolarité ordinaire dans la mesure du possible en garantissant l’accompagnement et le soutien à l’enfant et sa famille. Il est important de préciser que le terme « d’intégration » ne figure pas dans cette loi. Les mots employés sont « formation scolaire, professionnelle et supérieure ».
Dans cette partie, nous parlerons seulement de l’insertion scolaire de l’enfant en milieu ordinaire et non spécialisé afin de correspondre au sujet de ce travail de fin d’étude.

Il ressort de cette loi deux notions importantes, la notion d’accessibilité et de compensation.
L’article 19 de cette loi définit en effet que « *Tout enfant, tout adolescent présentant un handicap ou un trouble invalidant de la santé est inscrit dans l'école ou dans l'un des établissements mentionnés à l'article L. 351-1, le plus proche de son domicile, qui constitue son établissement de référence* »[25], soit l’établissement scolaire de son secteur. De plus, la notion d’accessibilité porte sur l’accessibilité des locaux et matériaux dans la mesure du possible.

---

[24] Texte de loi n°2005-102 tiré de LEGIFRANCE [20/06/12], *Loi pour l’égalité des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées*,[html], http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=70A8EDDCAF851C84A7645F4D8A01788D.tpdjo13v_2?cidTexte=JORFTEXT000000809647&categorieLien=id, [28/04/12]

[25] Texte de loi n°2005-102 tiré de LEGIFRANCE [20/06/12], *Loi pour l’égalité des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées*,[html], http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=70A8EDDCAF851C84A7645F4D8A01788D.tpdjo13v_2?cidTexte=JORFTEXT000000809647&categorieLien=id, [28/04/12]

La notion de compensation, quant à elle, consiste en la création d'un « plan personnalisé de compensation ». Celui-ci est déterminé par l'équipe pluridisciplinaire accompagnant la personne. Il est rédigé suite à des échanges avec la personne et sa famille, mais aussi suite à l'évaluation des besoins de la personne, tout en tenant compte de ses aspirations, en vue de « compenser » le handicap en proposant des aides nécessaires à mettre en place, aides de type matériel mais aussi financier. Tout ceci dans le but de permettre l'égalité des droits et des chances pour les personnes handicapées.

Cette loi associe également les parents dans la décision d'orientation de leur enfant et dans toutes les étapes de son projet personnalisé de scolarisation (PPS), elle permet de garantir la continuité d'un parcours scolaire, adapté aux compétences de l'enfant et à ses besoins et permet de garantir l'égalité des chances entre les élèves handicapés et les autres élèves.

3.1 Les différentes échelles institutionnelles françaises

En France, les centres de décisions, les portefeuilles de compétences et leurs budgets sont répartis à différents niveaux, au niveau national, au niveau régional et au niveau départemental.

Au niveau national

Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie

- Garantit l'égalité de traitement dans tout le territoire et pour tous les handicaps
- Répartit équitablement les aides financières

↓

Au niveau régional

Comité régional de l'organisation sociale et médicosociale

- Examine les projets de création d'établissements médicaux sociaux

↓

Au niveau départemental

- Responsable de la tutelle administrative et financière des maisons départementales des personnes handicapées (MDPH)
- Intervient dans les versements des prestations

↓ ↑

MDPH

Mises en place et animées par le conseil général

Associent :

-Conseil général

-Services de l'Etat (affaires sociales, emploi, éducation nationale)

-organismes locaux d'assurance maladie et d'allocations familiales

-autres (représentants d'associations pour les personnes en situation de handicap)

La MDPH gère et organise

- Commission départementale des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)
- Equipe pluridisciplinaire permettant l'évaluation des besoins de compensation
- Procédure de conciliation interne lors d'un désaccord entre les parents et la décision d'orientation de l'enfant.

3.1.1 La maison départementale des personnes handicapées

Née de la loi de 2005, cette infrastructure est un lieu unique d'accueil, d'orientation et de reconnaissance des droits pour les personnes handicapées. Il existe une MDPH par département.

Les missions de la MDPH :

- Donner les informations nécessaires à la personne handicapée et à sa famille
- Ecouter et accueillir, la MDPH est ouverte à toutes les personnes en situation de handicap et aux proches de celles-ci, comme par exemple la famille, un professionnel de la santé, une association…
- Évaluer les besoins de compensation grâce à la mise en place d'une équipe pluridisciplinaire qui évalue les besoins de la personne handicapée. Cette équipe pluridisciplinaire peut être composée de médecins, ergothérapeutes, psychologues, spécialistes du travail social… Sa composition varie en fonction de la demande et des besoins de la personne. Cette équipe évalue les besoins de compensation de la personne en fonction de son projet de vie afin de développer un projet personnalisé de scolarisation.
- Elaborer un plan de compensation en relation avec la commission départementale des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH). Ce plan de compensation est mis en place par la MDPH après l'accord de la CDAPH.
- Attribuer des prestations et choisir des orientations scolaires, médico-sociales ou professionnelles.

Il existe une prestation de compensation du handicap. Elle peut être distribuée à toute personne handicapée et permet d'apporter une aide financière dans le cadre de l'acquisition d'aides techniques, de la rémunération d'une aide humaine, par exemple un auxiliaire de vie ou l'aménagement d'un logement, d'un véhicule. Cette aide financière vient compléter celle fournie par l'assurance maladie.

- Assurer le suivi des décisions
- Assurer la médiation et la conciliation
- Sensibiliser tous les citoyens au handicap

3.1.2 La commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDPAH)

La commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées remplace, depuis la loi de 2005, les commissions techniques d'orientation et de reclassement

professionnel (COTOREP) et les commissions départementales d'éducation spéciales (CDES).

La CDPAH est indépendante dans ses choix et décisions. Les parents sont associés aux décisions prises par la CDPAH en ce qui concerne la décision d'orientation mais aussi dans toutes les étapes du projet personnalisé de scolarisation.

Elle se prononce sur l'orientation de la personne et sur les mesures à mettre en place afin d'assurer son insertion scolaire, professionnelle ou sociale, sur la base du compte rendu de l'équipe pluridisciplinaire et de la proposition de compensation.

Elle est en charge de désigner les établissements ou services correspondant aux besoins de la personne.

En ce qui concerne les allocations, la CDPAH attribue à la personne une allocation d'éducation, pour l'enfant ou l'adolescent handicapé et il peut lui être attribué une carte d'invalidité. De plus, elle accorde une prestation de compensation, celle-ci a été développée dans le paragraphe précédent. L'allocation d'éducation permet d'aider les parents à faire face aux dépenses liées à l'éducation de l'enfant handicapé.

3.1.3 Le service d'éducation spécialisé et de soins à domicile

Le service d'éducation spécialisé et de soins à domicile ou SESSAD est un service du secteur médico-social spécialisé à domicile. Par domicile, nous entendons le domicile de l'enfant mais aussi les différents endroits de lieux de vie ou lieux d'activités de l'enfant comme par exemple l'école. Il permet d'apporter des informations et conseils aux familles et permet l'accompagnement de l'élève dans certaines activités scolaires par exemple et favorise l'autonomie de l'enfant.

Le SESSAD peut inclure dans l'emploi du temps de l'élève à l'école, des actes médicaux et paramédicaux. Des kinésithérapeutes, ergothérapeutes, logopèdes… peuvent notamment intervenir directement à l'école de l'élève pour réaliser les prises en charge.

Les interventions du SESSAD sont réalisées après acceptation par la CDPAH et s'articulent autour du projet personnalisé de scolarisation.

3.2 Les aides accordées par la loi

3.2.1 Le projet personnalisé de scolarisation

Ce projet personnalisé de scolarisation est réalisé avec l'équipe pluridisciplinaire, il tient compte des demandes, des besoins de l'enfant et de sa famille. Ce projet passe ensuite par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées.

La CDPAH peut se prononcer sur l'orientation de l'élève et prend alors les mesures nécessaires d'accompagnement. La mise en place de ce projet se réalise avec l'aide d'un « enseignant référent » qui est désigné par la MDPH. Ce dernier ayant pour rôle de gérer l'articulation entre les différentes équipes éducatives et enseignantes.
En effet, les prises en charge thérapeutiques, paramédicales et rééducatives sont décrites très précisément dans ce projet ainsi que l'action éducative dans l'enseignement ordinaire et/ou spécialisé.
Ce projet n'est pas figé dans le temps. En effet, au minimum une fois par un an, une mise au point est réalisée avec toute l'équipe de suivi de la scolarisation afin de réajuster le projet si cela est nécessaire. Cette équipe se compose des parents, de l'enseignant référent, des enseignants ainsi que des professionnels de l'éducation, de la santé ou des services sociaux. Les objectifs de cette réunion sont de s'assurer que l'enfant bénéficie de tous les accompagnements nécessaires à sa situation et que les apprentissages sont réalisés à son rythme tout en respectant le programme.

3.2.2 Un matériel adapté

En lien avec le projet personnel de scolarisation, l'équipe pluridisciplinaire peut émettre son avis quant à la nécessité pour l'enfant de disposer d'un matériel adapté. Ce matériel peut être mis à disposition de l'enfant sous forme d'un prêt. Cela concerne essentiellement, le matériel informatique comme par exemple les claviers brailles, mais aussi tout matériel coûteux.
L'enfant peut conserver ce matériel tout au long de sa scolarité malgré un changement d'établissement ou de département. Ce matériel reste la propriété de l'Etat.
Les types d'aides matérielles nécessaires pour un élève atteint d'ataxie de Friedreich seront développés dans le chapitre 6 « propositions à l'intégration ».

3.2.3 L'auxiliaire de vie

L'article 20 de la loi de 2005 énonce : « *des assistants d'éducation peuvent être recrutés par l'Etat pour exercer des fonctions d'aide à l'accueil et à l'intégration des élèves handicapés […], ainsi que pour exercer des fonctions d'accompagnement auprès des étudiants handicapés inscrits dans les établissements d'enseignement*

supérieur […] et pour lesquels une aide a été reconnue nécessaire par la commission […].»[26]

Ainsi, l'Education nationale recrute sur des emplois vie scolaire, du personnel qui a pour mission d'accompagner l'élève handicapé et de l'assister. Nous parlons d'auxiliaire de vie ou AVS.

Il peut exister des auxiliaires de vie individuels mais aussi collectifs. En effet, suite à l'évaluation de l'enfant réalisée par l'équipe pluridisciplinaire, il peut être proposé la présence d'un auxiliaire de vie individuel. Les auxiliaires de vie dit collectifs relèvent d'un autre type d'enseignement. Ces derniers sont présents dans les classes d'intégration scolaire, soit des classes composées de petits groupes d'enfants handicapés.

L'auxiliaire de vie scolaire a quatre rôles principaux. Ces rôles sont énumérés brièvement dans le paragraphe suivant mais les actions exécutées par l'auxiliaire de vie seront plus approfondies dans la partie propositions d'aides à l'intégration :

-L'AVS intervient en classe auprès de l'enfant et en accord avec les enseignants mais aussi en dehors des temps de classe, comme lors des récréations, des interclasses, lors de la prise des repas.

-L'AVS intervient lors des sorties scolaires afin d'accompagner l'enfant et de l'aider pour que celui-ci participe à l'activité.

-L'AVS peut, si nécessaire, accomplir des gestes techniques, ceux-ci ne demandant pas de qualifications médicales ou paramédicales. L'auxiliaire de vie peut aider l'enfant dans la prise de médicament dans une certaine mesure.

-L'auxiliaire de vie collabore au projet de scolarisation de l'élève et en ce sens, il participe aux diverses réunions mises en place avec l'équipe permettant de réajuster ce projet.

3.2.4 Aménagements pour les examens

L'article 19 de la loi de 2005 prévoit des dispositions particulières pour l'élève handicapé: « *Pour garantir l'égalité des chances entre les candidats, des aménagements aux conditions de passation des épreuves orales, écrites, pratiques ou de contrôle continu des examens ou concours de l'enseignement scolaire et de l'enseignement supérieur, rendus nécessaires en raison d'un handicap ou d'un*

[26] Texte de loi n°2005-102 tiré de LEGIFRANCE [20/06/12], *Loi pour l'égalité des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées*,[html], http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=70A8EDDCAF851C84A7645F4D8A01788D.tpdjo13v_2?cidTexte=JORFTEXT000000809647&categorieLien=id, [28/04/12]

trouble de la santé invalidant, sont prévus par décret. Ces aménagements peuvent inclure notamment l'octroi d'un temps supplémentaire et sa prise en compte dans le déroulement des épreuves, la présence d'un assistant, un dispositif de communication adapté, la mise à disposition d'un équipement adapté ou l'utilisation, par le candidat, de son équipement personnel. »[27]

Pour pouvoir bénéficier de ces aménagements, un des médecins de la commission départementale des droits et de l'autonomie des personnes handicapées doit remplir un rapport en indiquant les aménagements dont peut bénéficier l'élève en question. Cependant ces aménagements ne sont validés que par l'autorité administrative s'occupant d'organiser les examens et les concours comme pour les épreuves du baccalauréat par exemple, et ce dernier accorde ou non le droit de ces aménagements à l'élève.

Lorsqu'il ne s'agit que de contrôles au primaire ou dans le secondaire, ceci est géré par l'établissement de référence de l'élève et les aménagements sont discutés entre le chef d'établissement, le référent et les enseignants afin de trouver les solutions appropriées.

Les aides apportées pour l'aménagement des examens seront développées dans la partie « propositions d'aides à l'intégration ».

3.3 Inclusion ou intégration ?

En France, le terme « d'éducation inclusive » est repris à la suite de la conférence de Salamanque par l'UNESCO en 1994. C'est dans cette déclaration que sont introduites des directives en faveur des enfants atteints de déficiences qui ont des « besoins éducatifs particuliers ». Il ressort de cette déclaration concernant l'école inclusive, que « *les besoins éducatifs spéciaux […] préoccupations communes aux pays du Nord et du Sud […] ne pourront être pris en compte isolément. Ils doivent faire partie d'une stratégie globale, et pour tout dire, de nouvelles politiques économiques et sociales. Ils appellent une réforme majeure des écoles ordinaires.* »[28]

[27] Texte de loi n°2005-102 tiré de LEGIFRANCE [20/06/12], *Loi pour l'égalité des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées*,[html], http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=70A8EDDCAF851C84A7645F4D8A01788D.tpdjo13v_2?cidTexte=JORFTEXT000000809647&categorieLien=id, [28/04/12]

[28] UNESCO, [10/09/12], *Déclaration de Salamanque*, [PDF], http://www.unesco.org/education/pdf/SALAMA_F.PDF, [07-10/06/1994], p4

L'inclusion peut se définir comme une adaptation de la structure et de l'enseignement pédagogique d'un établissement à l'ensemble des élèves. Selon Felicity Armstrong, cela signifie donc que cette transformation se réalise à deux niveaux, *« au niveau des écoles pour qu'elles deviennent des communautés, ouvertes à tous et sans restriction, et au niveau des pratiques, pour permettre les apprentissages de tous dans un contexte de diversités des élèves* ».[29] Ainsi, ce terme vise l'ensemble des élèves en prônant l'égalité de tous les élèves sans distinction entre un élève ayant des déficiences et un autre.
Le terme d'« inclusion » introduit de nouveaux concepts par rapport à l'intégration. En effet, selon Eric Plaisance, le terme d'intégration fait plutôt référence à l'adaptation de l'élève dans son établissement alors que le terme d'inclusion signifie le changement de l'école vis-à-vis de l'enfant. Cette définition se rapproche de celle de F. Armstrong dans le sens où ce sont le « fonctionnement scolaire et les conditions pédagogiques » à mettre en place qui permettent de « réduire les obstacles aux apprentissages »[30]. Ceci permettant de répondre au plus près aux besoins de l'enfant.

En France, la loi de 2005 n'introduit pas les termes d'intégration ni d'inclusion préférant parler d'égalité des droits et des chances, de participation et de citoyenneté des personnes handicapées. Cependant, certains énoncés de cette loi rappellent les caractéristiques de l'école inclusive.
Serge Thomazet[31], professeur et spécialiste de l'école inclusive en décrit les caractéristiques à travers les écrits de différents auteurs. Ceux-ci nous permettront de voir l'évolution française de l'inclusion scolaire.
Tout d'abord, l'école inclusive signifie l'école pour tous, il n'y a pas d'exclusion d'élèves. Or, en France, la loi de 2005, donne le droit pour tout enfant handicapé d'être scolarisé dans un établissement ordinaire le plus proche de son domicile dans la mesure du possible ce qui vise à une égalité entre les élèves.

---

[29] ARMSTRONG F. et BARTON L., *Besoins éducatifs particuliers et « inclusive éducation »*, in BELMONT B. et VERILLON A., *Diversité et handicap à l'école. Quelles pratiques éducatives pour tous ?*, Paris, CTNERHI-INRP, 2003, pp. 85-99.
[30] PLAISANCE E, BELMONT B., VERILLON A., *Intégration ou inclusion ? Eléments pour contribuer au débat* in La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation, n°37, 1er trimestre, 2007, pp 159-164
[31] Informations tirées de THOMAZET S., *l'intégration a des limites, pas l'école inclusive*, in Revue des sciences de l'éducation, n°1, vol 34, 2008, pp 123-139

De plus, l'école inclusive, répond aux besoins de tous les élèves dans la mesure du possible. En France, afin de répondre aux besoins de l'élève handicapé, le projet personnalisé de scolarisation a été mis en place. Celui ci, est en constant changement en fonction de l'évolution de l'enfant. Il tient compte de l'élève et de toutes les personnes l'entourant.

Pour répondre au mieux aux besoins de l'élève, il est important de noter que la loi de 2005 a permis la création de classes pour l'inclusion scolaire nommées « CLIS ». Ces dernières permettent à un élève handicapé, scolarisé en établissement ordinaire dans le primaire et dont les aménagements ne sont pas suffisants pour lui permettre de suivre sa scolarité en classe ordinaire, de poursuivre sa scolarité dans une autre classe. Cette classe, à part entière est limitée à 12 élèves qui bénéficient d'une pédagogie adaptée à leurs besoins et dont le projet de l'enseignant est réalisé en fonction des projets personnalisés de scolarisation des élèves.[32]

L'école inclusive, c'est aussi mettre en œuvre des modifications de l'établissement scolaire afin de trouver des solutions pour scolariser tous les élèves de la même manière. Cela passe par des modifications de pédagogie et d'organisation.

Selon Eric Plaisance, professeur des universités, « *L'inclusion ne va pas de soi, elle est un nouveau défi, qui demande la clarification de nos besoins d'actions, en vue de transformer les écoles, et de changer les regards sur les différences*. ».[33]

---

[32] Informations tirées de Ministère de l'éducation nationale, [15/07/12*], Adaptation et intégration scolaire*, [html], http://www.education.gouv.fr/cid42618/mene0915406c.html, [27/09/09]

[33] UNESCO, [12/07/12], *De l'intégration à l'inclusion : un défi pour tous,* [PDF], http://unesdoc.unesco.org/images/0014/001494/149419f.pdf, [2006]

4. Le rôle de l’ergothérapeute dans ce domaine à travers le modèle canadien du rendement occupationnel et de participation (MCRO-P)

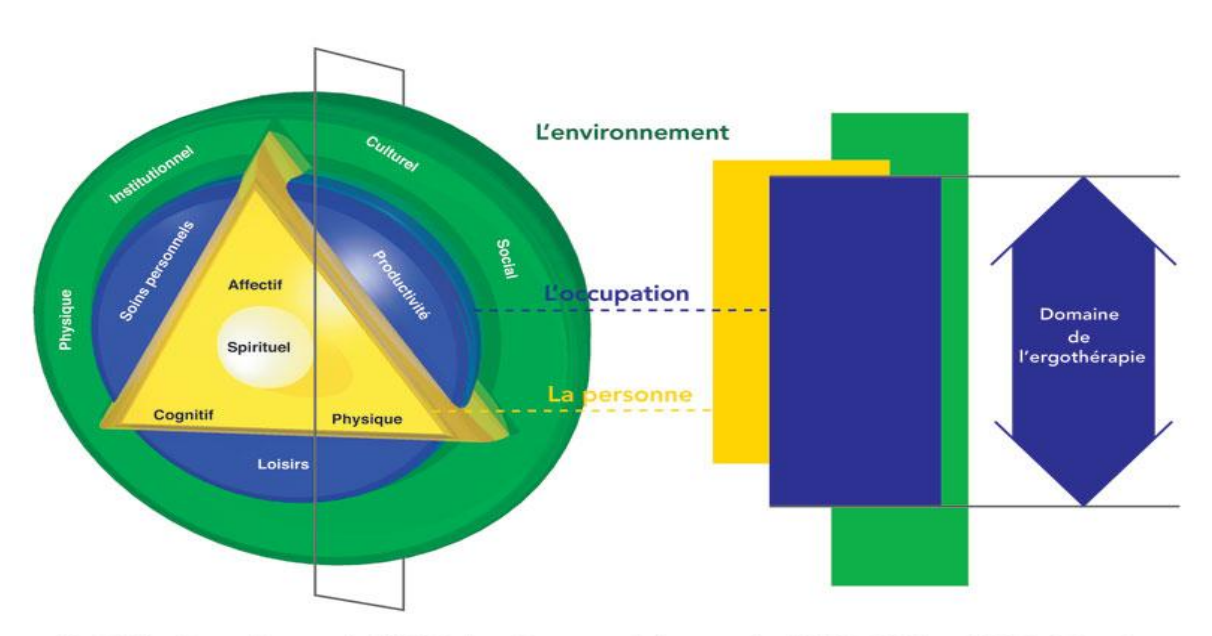
4.1 Choix du modèle

Une première version, le modèle canadien du rendement occupationnel a été décrit en 1997 afin de définir le rôle de l’ergothérapie. Cette « définition » a été étendue en 2007 au modèle canadien du rendement occupationnel et de participation afin de clarifier le rôle des ergothérapeutes.

J’ai choisi ce modèle dans le cadre de cette étude car, cette approche, globale, est centrée sur le client et vise à « promouvoir la santé par la promotion de l’occupation »[34]. Ce modèle décrit les interactions entre occupation, personne et environnement, qui ont un impact sur le rendement occupationnel et sur la participation de la personne.

4.2 Schéma

Figure 1.3 Le MCRO-P[1] : Spécifier notre principal domaine



A[1] : Désigné sous le nom de MCRO dans *Promouvoir l’occupation* (1997, 2002) et MCRO-P depuis cette édition.
B : Vue de profil

E.A. Townsend, H.J. Polatajko, et J. Craik (2008). Modèle canadien du rendement occupationnel et de participation (MCRO-P), dans *Faciliter l’occupation : l’avancement d’une vision de l’ergothérapie en matière de santé, bien-être et justice à travers l’occupation*, E.A. Townsend, H.J. Polatajko, p.27 Ottawa, ON : Publications ACE.

[34] Association canadienne des ergothérapeutes, *Promouvoir l’occupation : une perspective de l’ergothérapie*, Ottawa, Canadian Association of Occupational Therapists, 1997, 210p.

4.3 Quelques explications sur le MCRO-P[35]

La personne, son environnement, ses activités, sa santé et son bien-être sont des éléments liés les uns aux autres et imbriqués les uns dans les autres.

4.3.1 La personne

La personne se trouve au centre de ce schéma, elle est représentée par la sphère affective, cognitive, physique mais aussi spirituelle.

4.3.2 L'occupation

L'occupation est définie par Townsend et Polotajko en ces termes : « L'occupation fait référence aux groupes d'activités et taches de la vie quotidienne auxquels les individus et les cultures attribuent un nom, une structure, une valeur et un sens. L'occupation comprend tout ce que les gens font pour prendre soin d'eux-mêmes (soins personnels), se divertir (loisirs) et contribuer à l'édifice social et économique de leurs communautés. »[36]

En effet, l'occupation permet le maintien de la santé et du bien-être. Elle permet de structurer chaque instant de vie et ainsi de donner un sentiment de contrôle sur sa propre vie.

L'occupation a un potentiel thérapeutique.

4.3.3 L'environnement

La personne interagit avec son environnement. L'environnement se décline en quatre catégories selon le modèle. Il existe un environnement physique, institutionnel, culturel et social.

4.3.4 Le domaine de l'ergothérapie

C'est au travers de la dynamique de ces trois sphères que le rendement occupationnel apparaît tel que décrit dans le MCRO-P. Cependant, le domaine de l'ergothérapeute va se situer sur le rendement occupationnel et sur la participation occupationnelle.

Le rendement occupationnel pourrait se définir par le fait qu'une personne puisse choisir, organiser et réaliser ses occupations, lui procurant ainsi une satisfaction. Si un des trois éléments, personne, environnement, occupation, est modifié, cela a un impact sur le rendement occupationnel mais aussi sur la participation de la personne. La participation est l'élément nouveau qui apparait par rapport au MCRO.

---

[35] Association canadienne des ergothérapeutes, idem, 210p.

[36] POLATAJKO J., TOWNSEND E., CRAIK J., *Advancing an occupational therapy vision for health, well being and justice through occupation* in CAOT Publications ACE, 2007, 369 p.

« La participation du client est un concept actif caractérisé par l'implication et la participation, et qui est dicté en partie par les besoins biologiques d'agir, de trouver un sens, et d'établir des liens avec d'autres par l'action. »[37]

« La participation comprend tout ce que nous faisons pour participer ou pour nous occuper »[38]

En effet, une personne peut avoir des occupations sans que celle-ci ne les réalise. C'est pourquoi, l'engagement et la participation de la personne sont des éléments à prendre en compte et non plus le simple rendement occupationnel.

De plus, l'ergothérapeute porte un intérêt aux interactions occupationnelles existantes entre la personne, l'environnement et l'occupation. Nous retiendrons par exemple le comportement occupationnel, la capacité occupationnelle, la compétence occupationnelle, le développement occupationnel, la participation occupationnelle. L'intérêt, la satisfaction portée à l'occupation par la personne sont aussi pris en compte par l'ergothérapeute.

Ainsi, le seul rendement occupationnel n'est plus pris en compte mais la définition s'est élargie pour tenir compte de la réalisation de l'activité et la satisfaction apportée.

4.4 Liens avec le sujet de TFE

Suite à l'analyse du MCRO-P, nous avons pu voir, que la personne, son environnement et l'occupation s'influencent et influencent le rendement occupationnel ainsi que la participation.

Dans ce travail de fin d'études, l'occupation visée est la scolarité de l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich et plus particulièrement sa productivité. Cet enfant a des incapacités qui influencent grandement sa participation et son rendement occupationnel.

Pour rappel, « *l'ergothérapeute est le paramédical qui accompagne les personnes présentant un dysfonctionnement physique, psychique et/ou social en vue de leur permettre d'acquérir, de recouvrer ou de conserver un fonctionnement optimal dans leur vie personnelle, leurs occupations professionnelles ou la sphère de leurs loisirs,*

[37] POLATAJKO J., TOWNSEND E., CRAIK J., Idem, 369 p.
[38] POLATAJKO J., TOWNSEND E., CRAIK J., Idem, 369 p.

par l'utilisation d'activités concrètes s'y rapportant en tenant compte de leurs potentialités et des contraintes de leur environnement. »[39]
L'ergothérapeute peut donc agir dans les différents domaines de ce modèle, au niveau personnel, environnemental et occupationnel, afin d'améliorer la participation de l'enfant dans sa scolarité. L'ergothérapeute a ici même un rôle de conseiller, il peut donner des informations mais aussi contribuer à aménager et à adapter l'environnement de la personne afin d'améliorer la réalisation de l'activité.

En effet, l'enfant peut suivre sa scolarité mais avoir des difficultés dans cette activité et ne la réaliser que partiellement. Il convient de rappeler que les capacités intellectuelles de l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich ne sont pas entravées.
A titre d'exemple, voici deux difficultés qui peuvent empêcher la réalisation d'une activité. L'enfant pourrait aller en cours mais ne pas pouvoir prendre de notes. Il ne pourra donc pas étudier ses cours pour passer ses examens. L'activité est ainsi entravée et ne peut être menée à terme.
De même, après de nombreux déplacements liés à un changement de salle ou les heures de prises de notes en cours, l'enfant ressent une grande fatigue et aura de moins grandes capacités de concentration en classe. Cela influence donc son rendement occupationnel et sa participation.

Au niveau de la personne, l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich a des incapacités motrices qui le limitent dans ses activités. Il s'agit alors de trouver des adaptations, des aides techniques permettant de compenser ce handicap pour lui permettre une meilleure participation dans ses occupations, qui est ici la scolarité.
Cependant cela ne peut se réaliser sans une adaptation de son environnement. Les quatre domaines de l'environnement décrit dans le MCRO-P sont à adapter pour favoriser l'intégration de l'enfant.
Comme décrit précédemment, l'inclusion n'est possible que s'il y a un changement des fonctionnements des institutions, mais cela est un élément qui évoluera à long terme. Cependant, une adaptation des professeurs à l'élève est nécessaire, celle-ci s'applique à l'élève et non à la classe comme dans une école inclusive.

---
[39] Définition du Conseil national des professions paramédicales

D’un point de vue de l’environnement physique, l’établissement doit pouvoir s’adapter pour accueillir un enfant avec des incapacités motrices.
D’un point de vue de l’environnement social et culturel, l’enfant doit pouvoir s’intégrer dans son établissement aussi bien avec les élèves qu’avec les professeurs. Cette intégration scolaire nécessite une bonne information de la maladie auprès de chacun et une acceptation du handicap de la part de l’élève vis-à-vis de lui même et une acceptation du handicap de la part de ses camarades de classe.

5. Réalisation d'un questionnaire et méthodologie

N'ayant pu avoir de contact avec une association belge, je me suis tournée vers l'association française de l'ataxie de Friedreich (AFAF). L'AFAF, qui cherche à faire connaître cette maladie, a, de suite, été intéressée par mon travail de fin d'études, m'a aidée en me donnant de nombreux renseignements et documentations sur cette maladie. J'ai collaboré avec l'association durant toute la durée de mon travail. Elle m'a permis d'obtenir des contacts avec des familles dont les enfants sont atteints par cette maladie et de comprendre leur réalité et leur vécu au quotidien. C'est pourquoi mon travail de fin d'études a été réalisé en France.

Aujourd'hui, l'AFAF cherche à mettre en place un groupe de parole pour les parents d'enfants atteints de cette maladie. Ces groupes de parole permettront de discuter de tous les sujets de la vie quotidienne notamment de la scolarité afin d'aider d'autres parents dans leurs démarches. C'est grâce à cette collaboration avec l'AFAF que le questionnaire a pu être envoyé aux familles, joint à une lettre du groupe de parole.

5.1 But de ce questionnaire

Le but de ce questionnaire est de recenser des informations sur les moyens organisationnels et aides techniques déjà existants. Les résultats serviront à effectuer une synthèse des aides à l'intégration et, à plus long terme, à leur diffusion afin de les faire partager mais aussi de pouvoir analyser les besoins restants en vue d'améliorer l'intégration scolaire de ces enfants.

5.2 Définition de la problématique

Dans l'ataxie de Friedreich, les capacités intellectuelles ne sont pas atteintes, cependant, les capacités motrices viennent perturber les différentes activités de l'enfant dont la scolarité, ce qui est un obstacle à leur intégration. C'est pourquoi des aménagements et des aides techniques sont des facilitateurs pour permettre une meilleure intégration de l'enfant à l'école.

5.3 Définition de la population

L'ataxie de Friedreich étant une maladie rare, il n'y a pas de recensement précis du nombre de personnes atteintes de cette maladie, c'est pourquoi ce questionnaire est destiné à un échantillon de cette population. Cet échantillon est représentatif de la population.

Nous mettons des limites de passation à ce questionnaire. En effet, le questionnaire se limite à des enfants de 6 à 18 ans. 6 ans représentant normalement, la première année de primaire et 18 ans, la dernière année de secondaire dans la scolarité. L'écart paraît important mais cela s'explique par le fait que l'âge du début de la maladie varie selon les personnes ainsi que l'apparition et la présentation des symptômes. Il est donc préférable d'avoir un écart important d'âge afin de visualiser les besoins et de pouvoir y répondre au mieux.

De plus, ce questionnaire se limite à des enfants scolarisés dans un établissement ordinaire afin d'être en lien avec ce sujet.

5.4 Choix du questionnaire

Le choix du questionnaire se portera sur une formule auto-administrée. Il est envoyé aux parents d'enfants atteints d'ataxie de Frieidreich via internet ou par courrier postal. Ce questionnaire est ainsi rempli par les parents et les enfants afin de recueillir un maximum d'informations.

5.5 Formulation des questions

Le questionnaire aborde plusieurs thèmes.

Une première partie concerne les informations générales afin de mesurer le stade de la maladie générale chez l'enfant, et de déterminer si, à son poste de travail, l'enfant écrit encore ou s'il n'utilise plus qu'un ordinateur portable.

Une deuxième partie sur les aménagements, soit les aides techniques et divers matériels utilisés, l'organisation du poste de travail, l'aménagement de ses horaires et des matières, l'organisation des interclasses ainsi que sur l'aménagement de l'établissement.

Une troisième partie traite des aides humaines dont l'enfant a besoin pour mener à bien sa scolarité.

Une quatrième partie concerne la prise de contact avec l'établissement, les sujets abordés, les personnes présentes…

La dernière partie concerne les aspects relationnels, au niveau de l'intégration de l'enfant.

L'ensemble des questions sont formulées de manière ouverte afin d'avoir le plus d'informations possible et laisser libre cours à la personne de s'exprimer.

5.6 Conception du questionnaire

Ce questionnaire a été envoyé via l'association française de l'ataxie de Friedreich. C'est pourquoi une introduction a été réalisée sous le nom de l'association et une autre pour introduire le questionnaire en lui-même. Cette introduction permet de préciser les objectifs généraux de ce questionnaire aux familles et de leur assurer l'anonymat de leurs réponses.

5.7 Prétest

Le questionnaire a été envoyé pour un prétest à quatre familles. Ce prétest a permis d'identifier les questions mal comprises, les questions manquantes et ainsi de pouvoir y remédier.

5.8 Codification des résultats

Les résultats ont été rassemblés dans des tableaux où chaque colonne correspond à une personne et chaque ligne à une information. Puis ces informations ont été synthétisées.

5.9 Analyse et interprétation des résultats

Ces résultats permettront de diriger la recherche d'aides techniques et des moyens à mettre en place en vue d'être accessible au plus grand nombre.

Sur 30 questionnaires envoyés, 12 ont été complétés et nous ont été remis, soit 40% de taux de réponse.

D'un point de vue général, nous retiendrons que la population ayant répondu à ce questionnaire est hétérogène, l'âge varie de 8 à 18 ans. 16% des élèves sont en primaire et 84% en secondaire.
De plus, dans leur vie quotidienne, pour se déplacer, 50% utilisent un fauteuil roulant et 50% marchent avec difficulté. (Voir figure 1)

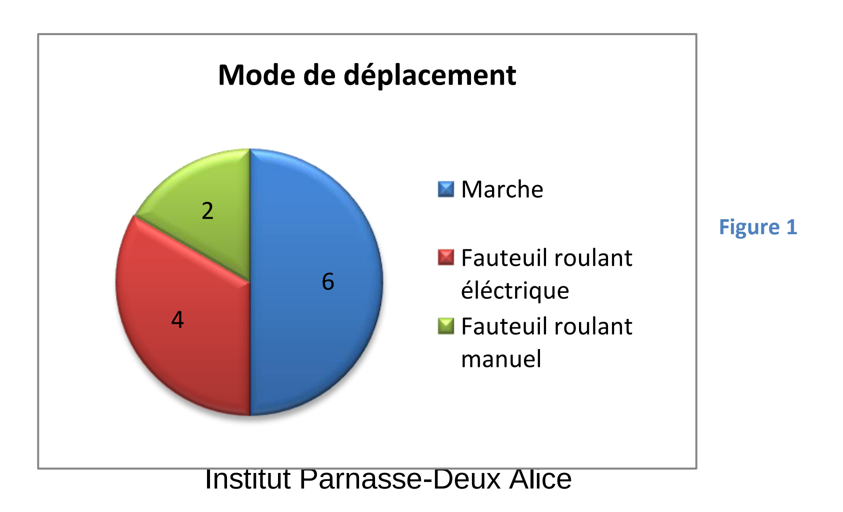


Figure 1

- Ecriture

La préhension tridigitale permettant la tenue du stylo est réalisée par 91% des élèves ayant répondu au questionnaire. Mais celle-ci est réalisée avec difficulté.

Les difficultés pour écrire, rencontrées et énumérées par ces élèves sont relevées dans la figure ci-dessous (figure 2).

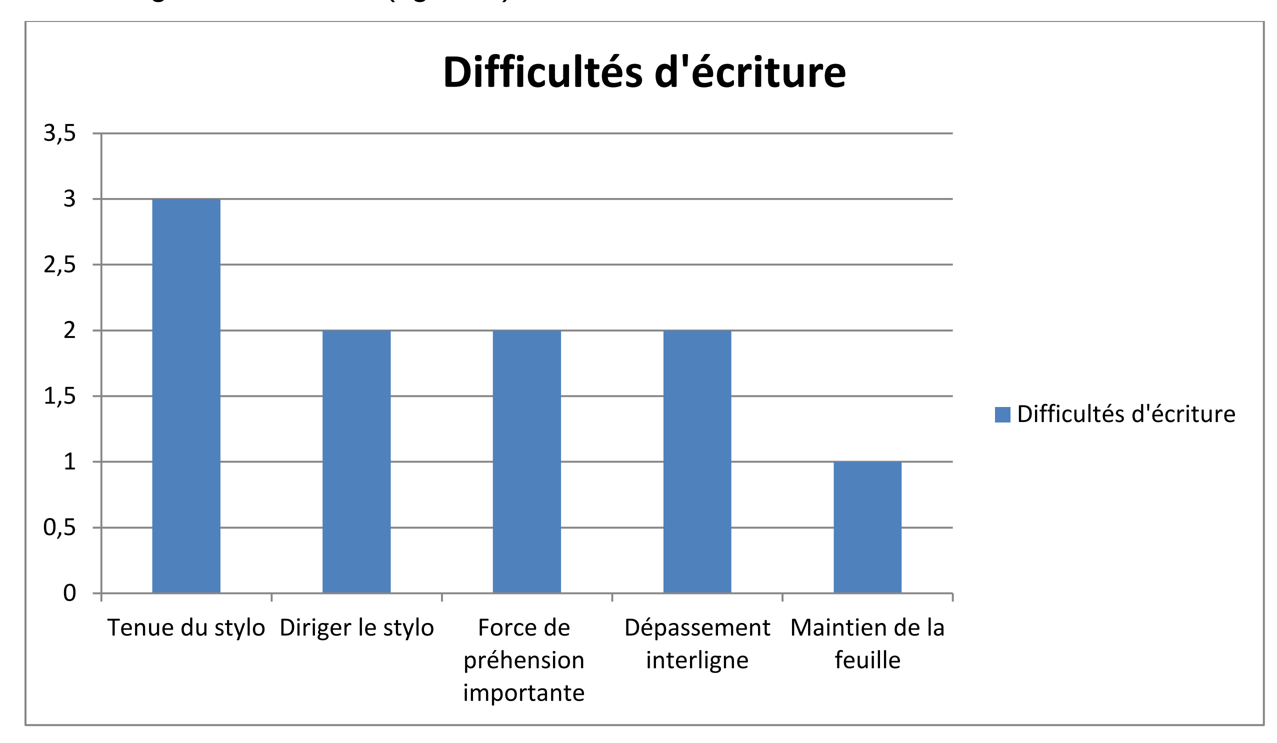


Figure 2

Ils décrivent leur écriture comme hachée, lente, illisible, celle-ci se caractérise par une écriture de grande taille pour plus de 40% des cas.

Ces élèves n'utilisent aucune aide technique particulière.

L'écriture est donc souvent combinée à l'utilisation d'un ordinateur pour plus de facilité et afin de diminuer la fatigue de l'enfant.

- Ordinateur

L'outil informatique est utilisé en classe par plus de 66% de ces élèves. Sur les résultats, 16% des répondants l'utilisent uniquement à domicile, et 16% des répondants ne l'utilisent plus car leurs capacités ne leur permettent plus. (Figures 3 et 4)

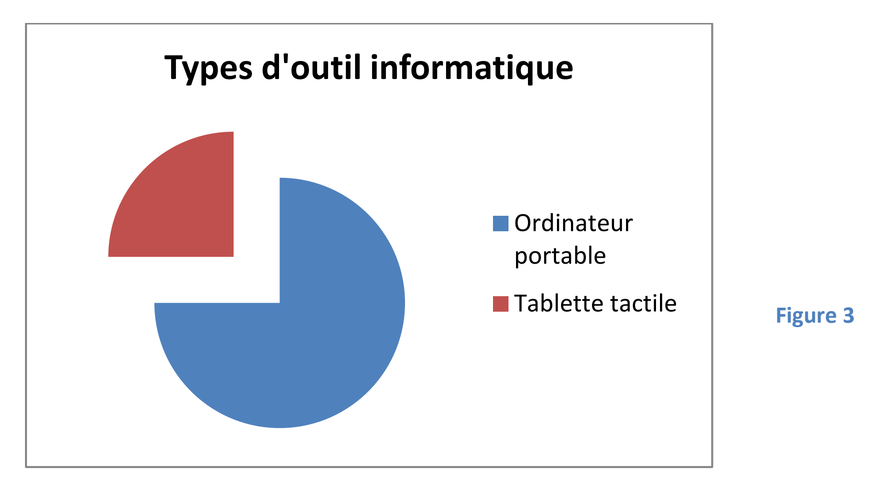


Figure 3

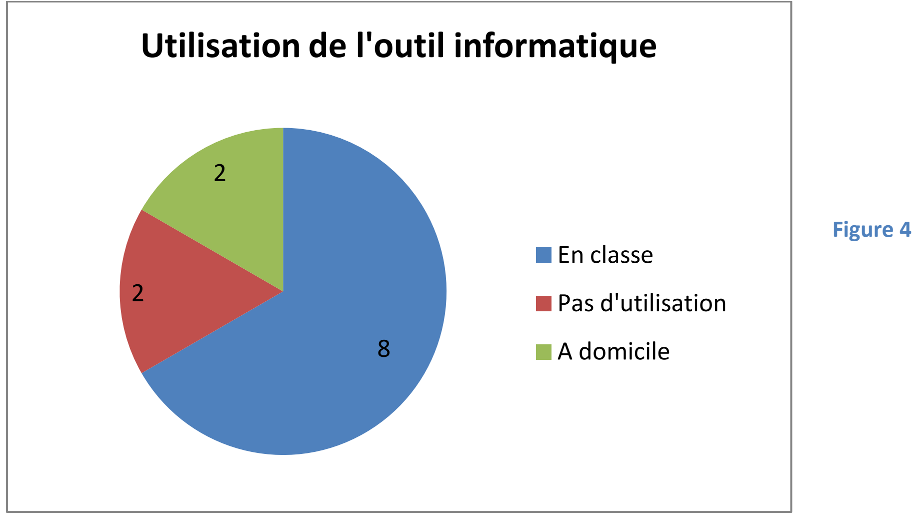


Figure 4

60% de ces élèves ont appris à utiliser l'outil informatique grâce à un ergothérapeute. Les autres ont appris seuls ou grâce à leurs professeurs ou parents.
33,3% des enfants ayant répondu à ce questionnaire utilisent un logiciel en géométrie et trouvent que ce logiciel permet d'éviter une fatigue supplémentaire.

- Les matières

Les matières suivies avec difficulté sont l'art plastique, la physique chimie et la géométrie à cause des différentes manipulations d'objets nécessaires à la bonne réalisation des activités dans ces matières. De plus, l'éducation physique et sportive est une matière qui est difficile à suivre car les capacités motrices de l'enfant diffèrent des autres à cause de sa pathologie.

- Changement de salle

Sur les 10 élèves du secondaire, 8 doivent changer de salle entre leurs différentes matières. Les élèves en fauteuil roulant électrique indiquent ne pas ressentir de

fatigue lié aux déplacements, ce qui n'est pas le cas pour les autres. Cependant la fatigue est ressentie par la majorité des élèves en fin de journée et pour certains en fin de matinée.
Certains (16,6%) précisent que ces changements de salle génèrent un stress, demandent de la concentration, ce qui amplifie la fatigue.
La majorité de ces élèves s'accordent pour dire que cette fatigue a un impact sur leur concentration.
De plus, un élève relève le fait qu'il ne peut profiter de son temps de récréation car il doit se déplacer pour aller dans la classe pour le cours suivant.

- Accessibilité

100% des élèves ont accès à l'ascenseur de leur établissement. Cependant, pour certains, cet aménagement donnant accès à l'ensemble des étages de l'établissement a été difficile à obtenir.

- Aides humaines en classe

10 élèves sur 12 ont obtenu la présence d'un auxiliaire de vie à leur coté pendant les cours. Cependant, pour la moitié d'entre eux, celui-ci n'est pas à temps plein avec l'enfant.

- Prise de contact

11 familles sur 12 ont pris contact avec le chef d'établissement avant la rentrée scolaire.
9 familles sur 12 ont pris contact avec les différents professeurs de l'élève avant la rentrée scolaire.
Une information auprès des camarades de classe n'a été effectuée que par 7 élèves sur 12.

En ce qui concerne la bonne compréhension des informations données lors de cette prise de contact, nous remarquons que pour seulement 4 élèves, cette information a été bien comprise, pour 2 élèves, un réajustement a été nécessaire en cours de scolarité. Pour les autres, l'information a été plus ou moins bien comprise mais des difficultés persistent.

6. Propositions d'aides à l'intégration

Cette partie est consacrée aux aides techniques et aux moyens qui peuvent être apportés à l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich afin de faciliter son intégration scolaire. Nous parlerons, dans un premier temps, des différentes composantes sociales de l'environnement scolaire de l'enfant pouvant lui apporter une aide. Puis nous recenserons, les aménagements spécifiques de l'environnement physique et institutionnel à réaliser auprès de l'enfant pour une meilleure indépendance et autonomie à l'école. Et enfin nous évoquerons certaines composantes temporelles à intégrer pour une meilleure participation de l'enfant dans son milieu scolaire.

6.1 Aménagements spécifiques des composantes sociales

Dans cette partie, nous verrons les composantes sociales qui facilitent l'intégration scolaire de l'enfant dans l'établissement. Tout d'abord, cela se caractérise par une prise de contact avant la rentrée scolaire de l'enfant avec l'établissement. De plus, au quotidien, cela se caractérise par des aides diverses comme celle d'un auxiliaire de vie ou des professeurs.

6.1.1 Prise de contact

Afin de favoriser l'intégration de l'élève dans son nouvel établissement, il est préférable, avant la rentrée scolaire, et ce, 6 à 9 mois avant l'entrée dans l'établissement, de prendre contact avec le directeur de l'établissement.

Cette prise de contact a pour but d'informer les différentes personnes constituant le corps enseignant mais aussi toute personne qui sera en relation avec l'enfant dans le courant de l'année, du handicap de l'enfant. C'est-à-dire, informer sur l'ataxie de Friedreich, sur les difficultés que peut rencontrer l'enfant à l'école, sur les besoins que peut nécessiter l'élève par rapport à un autre, mais aussi, sur un aspect plus pratique, l'accessibilité de l'établissement…Pour l'enfant, cela lui permet aussi de se familiariser avec l'établissement.

Lors de cette réunion, des points importants doivent être abordés.

En effet, il est nécessaire de donner une information claire sur la maladie, pour cela, des brochures explicatives peuvent être distribuées afin de compléter l'information donnée lors de la discussion. Cette information permet d'expliquer la fatigue ressentie par l'enfant et d'autres difficultés rencontrées à l'école.

Il est important de parler de la présence d’un auxiliaire de vie si celui-ci en a un et de son rôle auprès de l’enfant.
De plus, l’adaptation et l’aménagement des examens est à prévoir. Pour les examens permettant l’obtention d’un diplôme, une demande est à adresser au service administratif de l’examen en question accompagnée de l’avis du médecin de la CDAPH. En ce qui concerne, les différents examens et contrôles au cours de l’année scolaire, les aménagements seront à prévoir avec les enseignants.
L’accessibilité de l’établissement pour l’élève, comme la présence et l’utilisation d’un ascenseur mais aussi l’accessibilité en classe, sont des points à évoquer lors de cette prise de contact.

Afin de bien comprendre l’information, il est préférable de réunir le maximum de personnes concernées lors de cette prise de contact. C’est pourquoi, la présence de l’élève, de ses parents, du directeur de l’établissement, du professeur principal de l’élève, de l’infirmière ou médecin scolaire est indispensable. Si cela est envisageable, la présence d’un ou de plusieurs membre du corps médical suivant l’enfant, comme par exemple, de l’ergothérapeute, serait bénéfique pour la bonne compréhension des difficultés de l’enfant et de ses besoins.
Une information auprès des camarades de classe faciliterait l’intégration sociale de l’enfant dans sa classe.

6.1.2 Aides humaines

L’auxiliaire de vie mais aussi les professeurs et les élèves peuvent être des aides pour l’enfant.
L’auxiliaire de vie joue plusieurs rôles auprès de l’enfant, ceux-ci dépendent aussi des besoins de ce dernier. En effet, l’auxiliaire de vie peut intervenir en classe auprès de l’enfant pour une aide à l’écriture, à la manipulation d’instruments, mais aussi pour l’installation au poste de travail. Nous entendons par l’installation au poste de travail, sortir les affaires du sac de l’élève, mettre en place les différentes aides techniques, installer l’outil informatique de l’élève si celui-ci ne peut réaliser ces différentes taches. L’auxiliaire de vie peut aussi effectuer les photocopies des cours d’un autre élève afin que l’enfant atteint d’ataxie de Friedreich ne prenne pas de notes, écoute le professeur et ait un cours au propre.

Ainsi l'élève peut se concentrer et mettre son énergie sur le suivi du cours et sa participation en classe. Mais aussi à l'extérieur de la classe, lors des interclasses, lors des pauses de récréation ou lors des repas ainsi que lors des déplacements dans l'établissement.
De plus l'auxiliaire de vie peut être une aide pour l'enfant lors des sorties scolaires afin que celui-ci en bénéficie au même titre que les autres élèves, afin qu'il soit intégré.
Cependant il est nécessaire que l'auxiliaire de vie s'efface au profit de l'enfant dès que cela est possible, pendant les temps de récréation par exemple, afin que celui-ci s'intègre avec les autres élèves.
Si l'auxiliaire de vie ne peut être présent à temps plein aux cotés de l'enfant, il peut être envisagé la présence d'un intervenant du SESSAD pour certains cours.

Les aides humaines proviennent aussi des professeurs et des élèves.
Par exemple si le cours du professeur provient d'un document informatique, celui-ci pourrait être fourni à l'élève et imprimé afin que ce dernier puisse suivre le cours directement sur le document imprimé. Le professeur doit aussi s'adapter aux difficultés de l'enfant lors des examens. Ceux-ci seront développés dans la partie « aménagements spécifiques des composantes temporelles ».
Les camarades de classe sont également une aide pour l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich car ils peuvent lui transmettre leurs notes prises en cours, ou faire des photocopies. Afin de favoriser cette entraide, l'enfant doit être bien intégré dans sa classe.

6.2 Aménagements spécifiques de l'environnement physique et des équipements

Cette partie s'intéresse aux équipements, matériaux, aides techniques de l'environnement physique de l'enfant facilitant ses activités scolaires. Dans un premier temps, nous parlerons des aménagements de l'établissement à prévoir pour l'accueil de l'élève atteint d'ataxie de Friedreich. Puis nous aborderons les équipements et les fournitures scolaires qui faciliteront les activités scolaires de l'enfant.

Il faut néanmoins insister sur une des conditions préalables à la bonne utilisation de ces aides. Il ne peut y avoir de succès sans une acceptation au préalable de ces aides techniques par l'enfant et ceci passe par l'acceptation de son handicap.

6.2.1 Quelques conseils généraux d'aménagement de l'établissement

6.2.1.1 Etablissement

Pour l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich, il est nécessaire de prendre en compte certains aspects de son environnement, qui peuvent être des obstacles à ses déplacements et à son intégration dans l'établissement.

Afin que l'enfant puisse se déplacer de manière autonome, l'accessibilité de l'établissement doit être revue, et cela dans les différents espaces où l'enfant sera en mesure d'aller, comme les salles de classes, l'entrée, les sanitaires mais aussi la salle de restauration. En effet, ses déplacements peuvent être limités ou rendus difficiles par certaines barrières. Ces barrières sont principalement verticales ou horizontales.

Dans les barrières verticales, il faudra tenir compte des escaliers et des seuils de portes. Que l'enfant marche ou soit en fauteuil roulant, ceux-ci sont des obstacles qui doivent être évités. Lorsqu'il y a la présence de quelques marches, la présence d'une rampe est nécessaire car l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich a des troubles de l'équilibre. De plus, un plan incliné peut faciliter le passage, ce dernier est même indispensable pour l'enfant se déplaçant en fauteuil roulant. Cependant, lorsque l'enfant doit circuler entre les étages de l'établissement, il est indispensable qu'il ait accès à un ascenseur. Car, même pour l'enfant se déplaçant à pieds, monter des escaliers lui demande beaucoup d'efforts et le fatigue inutilement. Pour y avoir accès,

il est nécessaire d'en faire la demande au chef d'établissement et ce, dès la réunion pré scolaire.
En ce qui concerne les barrières horizontales, il faut tenir compte des largeurs des passages, des portes, si l'enfant se déplace en fauteuil roulant.
Dans le cas où l'enfant est en fauteuil roulant, qu'il s'agisse d'un fauteuil manuel ou électrique, il faut tenir compte des obstacles en classe, comme par exemple, un espace suffisant entre les tables pour que l'enfant puisse passer avec son fauteuil roulant entre les rangées de tables.
De plus, lorsque l'enfant doit se déplacer dans de grands espaces, il faut tenir compte de ses troubles d'équilibre. La présence de rampes dans ces espaces lui serait bénéfique, afin de lui éviter de chuter.

6.2.1.2 En classe

Il est important de préciser que l'intégration scolaire de l'enfant passe aussi par son intégration auprès des autres élèves, et cela dès son poste de travail. En effet, l'enfant ne doit pas être exclu des autres. Il doit être intégré dans sa classe. C'est pourquoi, comme chaque élève, il est assis en classe à coté d'un camarade de classe dans la mesure du possible. Une troisième table peut être accolée s'il y a la présence d'une auxiliaire de vie à ses cotés.
Le placement de l'élève en classe est aussi à prendre en compte dans le cas où il marche. En effet, pour éviter des déplacements supplémentaires, et fatigants pour l'enfant, il serait bon que son poste de travail soit placé proche de la porte d'entrée et du tableau. Il en est de même pour un enfant se déplaçant en fauteuil roulant manuel, qui dépense de l'énergie à chacun de ses déplacements. La réduction de déplacements superflus permet aussi de diminuer le risque de chutes pour l'enfant se déplaçant en marchant.

Son poste de travail doit être adapté à ses besoins. De plus, il est nécessaire de prendre en compte le bon positionnement de l'enfant à son poste de travail.
Nous conseillons une table échancrée et réglable en hauteur. En effet, une table échancrée permet à l'enfant un soutien au niveau de ses avant bras sur la table, ce qui est un facilitateur pour ses diverses activités manuelles.

De plus, une table réglable en hauteur permet un bon positionnement à son poste de travail mais aussi, permet à l'enfant de s'installer à table dans son fauteuil roulant, si celui-ci ne peut se transférer sur une chaise.

6.2.2 Equipement et « fournitures scolaires »

6.2.2.1 Graphisme

L'enfant atteint d'ataxie de Friedreich, présente des difficultés pour écrire comme décrites précédemment. La prise de note « manuelle » peut être fatigante pour l'élève et lui demande beaucoup de concentration. C'est pourquoi, dans un premier temps, des aides techniques peuvent lui être conseillées et apportées mais il faut envisager très tôt l'utilisation de l'outil informatique afin que l'enfant puisse se concentrer sur son cours et non sur son écriture.

Les outils suivants présentés sont des facilitateurs pour l'écriture :

Photo	Description
	Les **stylos à bille** à pointe large permettent de glisser sur la feuille De plus, ce type de stylo ne présente pas de bouchon mais un système de ressort activé par une pression permet de sortir la mine pour plus de facilité.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Ces stylos à bille glissent sur la feuille et ne demandent pas trop de force à l'utilisateur pour l'utiliser. Etant donné l'absence de bouchon, cela ne demande pas de concentration pour refermer le stylo

Photo[40]		Description
		Les **épaississeurs** de stylo permettent de grossir les préhensions fines. De plus, ils sont équipés d'une surface antidérapante et certains ont une forme ergonomique permettant le bon positionnement des doigts. Il en existe de différentes formes.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Une des difficultés est la tenue du stylo par l'élève. Ces épaississeurs de stylo évitent aux doigts de glisser sur le stylo ou d'être mal positionnés et maintiennent les doigts en place sur le stylo.	

Photo[41]		Description
		Ces épaississeurs s'adaptent à tout support, aussi bien un stylo qu'un pinceau.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Ces épaississeurs permettent de grossir la préhension et ainsi d'améliorer la tenue du stylo.	

[40] Photo tirée de Advys, [10/07/12], Aides techniques, lire et écrire, [JPEG], http://advys.be/index.php?taal=fr, s.d
[41] Photo tirée de Advys, [10/07/12], Aides techniques, lire et écrire, [JPEG], http://advys.be/index.php?taal=fr, s.d

Photo[42]	Description
	Des feuilles présentant de plus grands interlignes ou de plus grandes dimensions.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	L'écriture pouvant être grande, des feuilles de plus grandes dimensions ou de plus grands interlignes permettent à l'enfant d'avoir plus de place pour écrire et de ne pas dépasser entre les lignes.

Photo[43]	Description
	L'**antidérapant** peu être placé sous la feuille afin que celle-ci évite de glisser.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	La concentration est nécessaire pour l'écriture mais aussi pour le maintien de la feuille sur la table. Cela permet donc à l'enfant de ne plus se concentrer sur le maintien de cette feuille.

[42] Image tirée de LE SITE DU ZERO, [10/07/12], *Bloc note*, [JPEG], http://www.siteduzero.com/forum-83-205575-p1-impression-bloc-note.html, s.d

[43] Photo tirée de TOUS ERGO, [07/07/12], *Antidérapant dycem*, [JPEG], http://www.tousergo.com/

6.2.2.2 Outil informatique

L’utilisation de l’outil informatique doit être envisagée très tôt car l’écriture de l’enfant devient illisible, écrire devient fatigant et lui demande temps et concentration. Ainsi, l’ordinateur va permettre à l’enfant de poursuivre sa scolarité. En effet, l’outil informatique peut être utilisé non seulement pour les prises de notes, mais aussi pour la passation d’examens. Si la fatigue devient trop importante, l’auxiliaire de vie pourra alors prendre le relai.

La frappe au clavier peut être enseignée par un ergothérapeute du SESSAD.

Un ordinateur peut être mis à disposition sous forme de prêt grâce à la maison départementale des personnes handicapées et avec le financement de l’éducation nationale si celui-ci est relevé par l’équipe pluridisciplinaire dans le projet personnalisé de scolarisation de l’enfant.

Une imprimante mise à disposition de l’élève serait bénéfique pour lui. En effet, celui-ci peut directement imprimer ses notes ou l’examen qu’il vient de réaliser sur son ordinateur.

Il est important de penser à ce que l’élève soit placé à proximité d’une prise électrique secteur afin de pouvoir brancher son ordinateur et éventuellement l’imprimante.

De plus, dans le cas où les professeurs utiliseraient l’outil informatique, l’enfant pourrait, en accord avec le professeur, bénéficier des cours de ce dernier, ce qui lui éviterait de prendre des notes et de se fatiguer

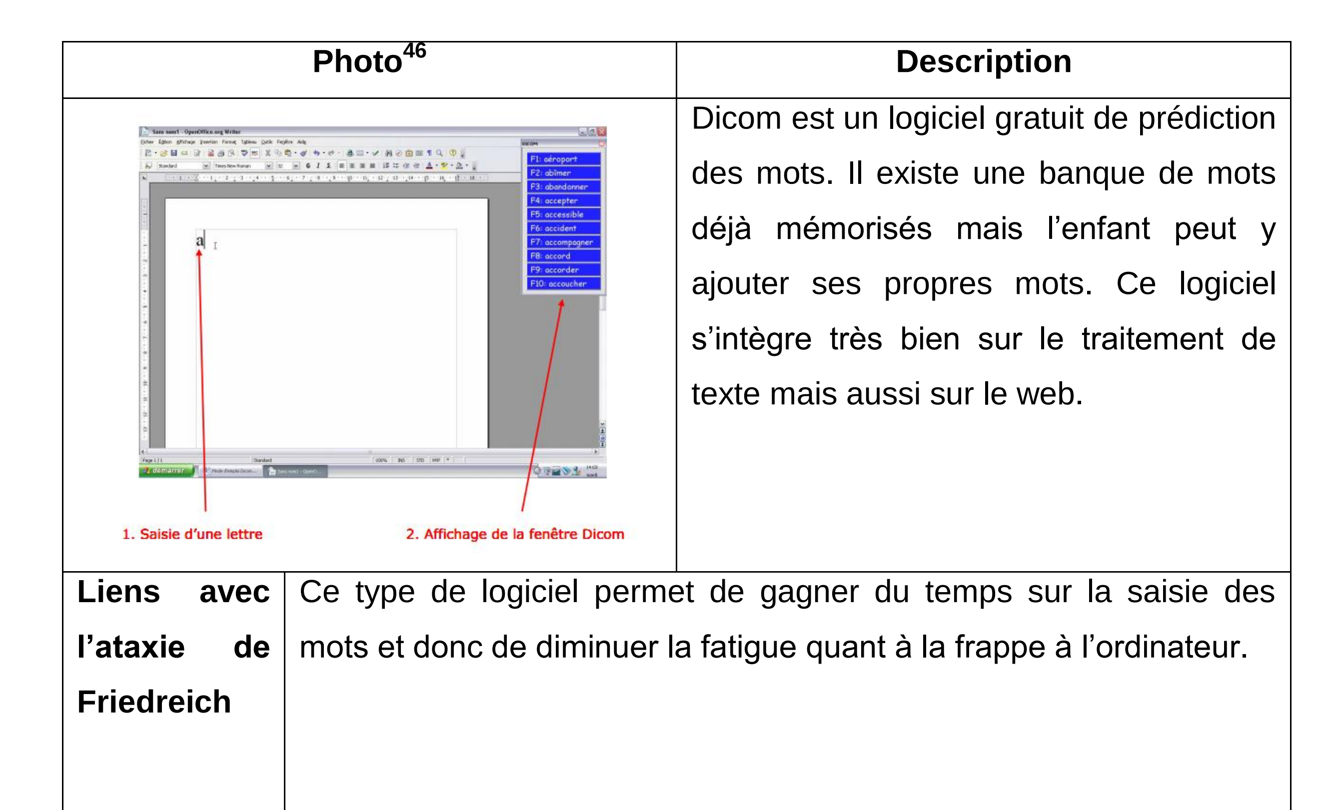
Photo[44]	Description
	L'ordinateur portable est comme son nom l'indique portatif et permet à l'enfant de poursuivre sa prise de note à l'école lorsque l'écriture devient impossible.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Les tablettes tactiles ne sont pas conseillées à l'élève car le clavier est virtuel et tactile sur ce type d'outil informatique. Or, l'enfant présentant une dysmétrie peut faire des fautes de frappes, ce qui peut être évité sur un ordinateur associé à un guide doigt. Un antidérapant peut être placé sous l'ordinateur.

[44] Images tirées de SAMSUNG, [14/08/12], Tablettes et ordinateur portable, [JPEG], http://www.samsung.com/fr/#latest-home, s.d

Photo[45]	Description
	Le guide doigt pour ordinateur portable facilite la discrimination des touches, évite les fautes de frappes et évite la pression de plusieurs touches en même temps.
Liens avec l'ataxie de Friedreich	Les troubles de l'exécution du mouvement et plus particulièrement la dysmétrie rendent difficile la frappe à l'ordinateur. Ces mouvements saccadés obligent l'enfant à se concentrer sur son but à atteindre soit la touche souhaitée.

[45] Image tirée de ASSOCIATION DES PARALYSES DE FRANCE, [14/08/12], Guide doigts sur mesure, [JPEG], http://rnt.over-blog.com/article-186679.html, [14/03/05]

Mais, il existe aussi divers logiciels favorisant la prise de notes par l'élève ou favorisant le suivi de différentes matières comme les mathématiques :

Photo[46]	**Description**
	Dicom est un logiciel gratuit de prédiction des mots. Il existe une banque de mots déjà mémorisés mais l'enfant peut y ajouter ses propres mots. Ce logiciel s'intègre très bien sur le traitement de texte mais aussi sur le web.
Liens avec l'ataxie de Friedreich	Ce type de logiciel permet de gagner du temps sur la saisie des mots et donc de diminuer la fatigue quant à la frappe à l'ordinateur.

46 Image tirée de MARCOU G., LITZINGER C., [12/07/12], Mode d'emploi DICOM, [PDF], http://www.icomprovence.net/images/TIC/Accessibilite/Adaptationduposte/telechargement/Mode_d_emploi_Dicom_1.1.pdf, s.d

Photo[47]		Description
		Dragon est un logiciel de reconnaissance vocale qui permet donc à l'élève de retranscrire directement un texte dicté oralement. Ce logiciel reste toutefois payant.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Ce logiciel permet à l'enfant de ne pas dépenser trop d'énergie dans ses mouvements pour écrire à l'ordinateur. Cependant un enfant atteint de dysarthrie ne pourra l'utiliser.	

Photo[48]		Description
		Le logiciel Geogebra est gratuit et permet de réaliser diverses figures géométriques à l'ordinateur.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Etant donné les difficultés à utiliser les instruments mathématiques comme la règle, l'équerre…par manque de précision et à cause de la lenteur d'exécution des mouvements, il est possible de les réaliser à l'aide de ce logiciel.	

[47] Image tirée de NUANCE, [23/07/12], *Dragon NaturallySpeaking Home*, [html], http://www.nuance.fr/, s.d

[48] Image tirée de GEOGEBRA, [25/07/12], [JPEG], http://www.geogebra.org/cms/fr, s.d

D’autres adaptations sont à envisager sur l’ordinateur portable, celles-ci font partie des options d’ergonomie intégrées dans l’ordinateur et donc gratuites. Il existe la reconnaissance vocale, les changements de contraste, l’option loupe…permettant d’optimiser les paramètres d’un ordinateur (écran, souris, clavier…)

Photo	Description
	La reconnaissance vocale, gratuite est à configurer sur l’ordinateur et permet de transcrire, tout comme dragon, un texte à l’aide de la voix.
Liens et remarques avec l’ataxie de Friedreich	Ce logiciel permet à l’enfant de ne pas dépenser trop d’énergie dans ses mouvements pour écrire à l’ordinateur. Cependant un enfant atteint de dysarthrie ne pourra l’utiliser.

Photo	Description
	Les contrastes peuvent être changés, les curseurs augmentés de taille afin de favoriser la lisibilité à l’écran.
Liens et remarques avec l’ataxie de Friedreich	Lorsqu’il y a une diminution de l’acuité visuelle, certaines adaptations à l’écran sont à effectuer, comme par exemple accentuer les contrastes et augmenter la taille des éléments à l’écran pour une meilleure lisibilité.

Photo	Description
	L'option loupe permet d'agrandir chaque élément apparaissant à l'écran.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Lorsqu'il y a une diminution de l'acuité visuelle, il est possible d'augmenter la taille des éléments à l'écran. Dans le cas où le problème ophtalmique correspond à une réduction du champ visuel, cette adaptation n'est pas conseillée.

6.2.2.3 Autres matériels scolaires

Il existe d’autres fournitures scolaires qui peuvent être plus adaptées pour l’enfant atteint d’ataxie de Friedreich.

L’enfant atteint d’ataxie de Friedreich ne peut utiliser certains instruments utiles à tout écolier comme par exemple une paire de ciseaux. Il existe cependant des ciseaux plus adaptés à leurs incapacités.

Photo[49]	**Description**
	Ces paires de ciseaux permettent de découper en effectuant le moins d’effort possible. Dès qu’il n’y a plus de pression, les ciseaux reprennent leur forme d’ouverture, ainsi le seul geste de fermeture de la main est à réaliser. Les deux bras de leviers du ciseau effectuent le mouvement de manière symétrique sous la pression.
Liens et remarques avec l’ataxie de Friedreich	Cette paire de ciseau est adaptée pour un enfant atteint d’ataxie de Friedreich qui présente un trouble de la coordination et une faible force musculaire

[49] Images tirées de HOPTOYS, [24/08/12], ciseaux, [JPEG], http://www.hoptoys.fr/resultats_recherche.php?keywords=ciseaux&id_theme=, s.d

Nous pensons aussi au cartable. Les livres scolaires peuvent être lourds et fatigants à porter pour l'enfant. De plus, comme vu précédemment, l'enfant a un risque important de scoliose.

Photo[50]	**Description**
	Le sac à dos est l'élément important pour tout élève, celui-ci sert à porter les manuels scolaires et toutes les fournitures de l'élève Celui-ci est à roulettes et peut se tirer.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Dans le cas où l'enfant marche, un sac à dos à roulettes est utile. Ce sac à dos peut se porter mais aussi bien être tiré afin d'éviter les chutes liées à ses troubles d'équilibre. De plus, pour l'enfant présentant une scoliose, cela lui évite de l'aggraver. Une aide de l'auxiliaire de vie pourrait lui être utile pour sortir ses affaires de son sac.

[50] Image tirée d'AVENUE DU LE SAC, [10/07/12], *Sac à dos à roulettes*, [JPEG], http://www.avenuedusac.fr/sac-a-dos-cuir-roulette-/48-sac-a-dos-cartable-a-roulettes.html, s.d

Photo[51]	Description
	Un sac à dos adapté au fauteuil roulant permet à l'enfant de transporter ses cours et ses affaires scolaires.
Liens et remarques avec l'ataxie de Friedreich	Dans le cas où l'enfant est en fauteuil roulant, il dispose alors de tous ses manuels scolaires et de toutes ses affaires directement avec lui. Une aide de l'auxiliaire de vie pourrait lui être utile pour sortir ses affaires de son sac.

De plus, afin de limiter le poids du cartable, il peut être envisagé d'acquérir un double jeu de manuels scolaires. L'un pourrait rester au domicile de l'enfant et l'autre à l'école. Certains établissements du secondaire sont pourvus de casiers, permettant de laisser ce deuxième jeu de manuels scolaires. Dans les établissements de primaire, il existe des casiers sous les plans de travail afin d'y déposer les manuels scolaires et autres fournitures.

[51] Image tirée d'ADVYS, [10/07/12], *Aides techniques, mobilité, accessoires pour chaises roulantes*, [JPEG], http://advys.be/index.php?taal=fr, s.d

6.3 Aménagements spécifiques des composantes temporelles

Cette partie s'intéresse aux aménagements spécifiques de l'emploi du temps de l'élève pouvant améliorer sa participation dans ses activités scolaires. En effet, alléger son emploi du temps et aménager ses examens lui permettront de diminuer sa fatigue et ainsi une meilleure participation.

6.3.1 Matières

Certaines matières sont plus difficilement réalisables par l'élève comme par exemple les cours d'éducation physique et sportive. Malgré les incapacités motrices de l'enfant, il est nécessaire que celui-ci participe au cours dans la mesure de ses capacités et en accord avec le médecin et la famille. Pour cela, un accompagnateur, intervenant du SESSAD peut être présent auprès de l'élève pour ces cours. Celui-ci peut ainsi assurer l'élève dans ses mouvements et plus particulièrement lorsque les exercices demandés font intervenir l'équilibre.

Si certains cours deviennent impossibles à réaliser par l'élève malgré les aides mises en place, il faut penser à alléger son emploi du temps en supprimant des matières afin que l'élève puisse se concentrer sur l'essentiel et éviter la fatigue inutile.

6.3.2 Changements de salle

Dans le secondaire, les changements de salle sont très fréquents et cela fatigue beaucoup l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich. Cette fatigue a un impact sur la concentration de l'élève en classe. C'est pourquoi, il est préférable d'en discuter avec le chef de l'établissement afin de prévoir une classe unique ou peu de changements, dans la mesure du possible.

Il serait avantageux pour l'enfant que cette classe soit située non loin de la cour de récréation, car ses temps de déplacements sont plus longs et celui-ci pourrait profiter de son temps de pause au même titre qu'un autre élève.

6.3.3 Aménagements des examens

Les examens sont des épreuves obligatoires dans le cursus scolaire. C'est pourquoi, l'enfant doit pouvoir les réaliser, cependant ceux-ci vont être adaptés. En effet, l'enfant se fatigue plus vite et est plus lent dans ses activités. Nous distinguons ici, les examens et concours, gérés par l'éducation nationale des contrôles continus réalisés par les professeurs.

Comme vu précédemment, lors des examens et concours, l'enfant peut bénéficier de l'augmentation d'un tiers temps aux épreuves, de l'aide d'une tierce personne et/ou de l'utilisation de son matériel adapté si cela est considéré comme nécessaire par le médecin de la commission départementale des droits et de l'autonomie des personnes handicapées. Il est aussi prévu par la loi des dispenses d'épreuves ou l'étalement sur plusieurs sessions d'épreuves d'examens.
Au cours de l'année, lors des contrôles continus, les aménagements doivent se faire en accord avec les différents professeurs et le chef de l'établissement.
Pour l'enfant atteint d'ataxie de Friedreich, il existe plusieurs solutions pour favoriser la restitution des connaissances. Par exemple, il serait utile de favoriser une restitution des connaissances orales, si l'enfant ne présente pas de gros troubles de l'élocution afin d'éviter toute fatigue liée à l'écriture.
Mais aussi, si le professeur réalise ses examens à l'ordinateur, il pourrait être envisagé que l'enfant passe son examen directement sur son ordinateur et non à l'écrit.
Afin de minimiser l'écriture, il peut être envisagé de passer certains contrôles sous forme de QCM[52].
Si l'enfant utilise la reconnaissance vocale comme moyen d'écriture à l'ordinateur, il faudra alors prévoir une salle à part. Il en est de même si l'enfant ne peut plus écrire à l'ordinateur, celui-ci devra alors dicter ses réponses à l'auxiliaire de vie scolaire, qui s'occupera de les retranscrire.

[52] QCM : questionnaire à choix multiples

7. Conclusion

De nos jours, l’intégration de personnes handicapées dans tous les domaines de la vie quotidienne est au cœur des préoccupations. C’est un phénomène sociétal. De nombreuses évolutions de lois ont vu le jour, les établissements scolaires, les entreprises et le secteur public se mobilisent pour faciliter leurs vies au quotidien. Il reste néanmoins encore beaucoup à faire et les opportunités de progrès sont encore nombreuses.

Ce travail de fin d’études se concentre sur l’intégration scolaire de jeunes personnes atteintes d’ataxie de Friedreich pour lesquelles la nécessité d’adaptations et l’aménagement de leur univers constituent de grands facilitateurs.

Deux raisons peuvent venir freiner cette intégration. D’après les témoignages de certaines familles, l’accès aux aides n’est pas toujours facile et les familles doivent se battre chaque jour pour les obtenir. Le regard des autres est le second frein. Cette notion, tout comme la mauvaise compréhension du handicap peut être un obstacle à l’intégration de l’élève. Toutes ces difficultés peuvent donc rendre l’intégration difficile pour l’élève.

Les aménagements et adaptations évoqués dans ce sujet sont un échantillon de ce qui peut être envisagé pour l’intégration scolaire d’un enfant atteint d’ataxie de Friedreich. Ils doivent être expérimentés et apprivoisés par l’enfant car ils ne sont pas nécessairement adaptés à tous les cas et en particulier à chaque stade d’évolution de la maladie ou encore en présence ou non de certains symptômes.

L’objectif de ce travail était de rassembler dans un document unique les informations recueillies auprès des différentes familles afin de faire la synthèse des aides qui existent et leur utilisation effective. Ce document ayant pour but d’apporter à l’ensemble des familles touchées par cette maladie un recueil de solutions pragmatiques et éprouvées permettant d’aider les malades dans leur intégration scolaire.
Il serait intéressant d’approfondir cette recherche en la mettant en pratique afin de créer un fascicule. Et cela à l’aide de l’évaluation de plusieurs enfants atteints d’ataxie de Friedreich dans leur environnement scolaire.

Les progrès de la recherche sur cette maladie et les traitements qui en découlent améliorent la qualité de vie des personnes atteintes d'ataxie de Friedreich, leur permettant d'augmenter leur espérance de vie mais également de vivre plus facilement. Il devient aujourd'hui possible de poursuivre des études supérieures et ce recueil propose un certain nombre de solutions dans cet objectif.

A plus long terme, l'intégration dans le monde du travail n'est plus quelque chose d'impensable mais de réalisable.

8. Lexique

Dysmétrie : trouble de la coordination du mouvement dans l'espace.

Extrasystole : contractions cardiaques anormales survenant de manière prématurée au cours du cycle cardiaque.

Fibrillation auriculaire : trouble du rythme cardiaque caractérisé par la disparition du rythme sinusal normal, remplacé par des contractions rapides et inefficaces des oreillettes et provoquant la contraction irrégulière et souvent rapide des ventricules.

Locus : position d'un gène sur la séquence d'un chromosome.

Pallesthésie : sensibilité osseuse aux vibrations.

Signe de Babinski : Anomalie d'un réflexe cutané du pied, traduisant une lésion du système nerveux.[53]
C'est un réflexe cutané plantaire qui apparait lors d'une stimulation du talon à l'hallux par une pointe émoussée. Il se caractérise par une flexion de l'hallux. Une présence anormale de ce réflexe indique une lésion des voies motrices.

[53] Définition tirée du LAROUSSE MEDICAL, édition 2006, Paris, 2006, p 110.

9. Bibliographie

Remarque : L'ataxie de Friedreich étant une maladie rare, celle-ci n'est que très peu décrite dans les livres, c'est pourquoi mes informations proviennent principalement de documents électroniques rédigés par des chercheurs ou scientifiques et provenant essentiellement du site internet de l'association française de l'ataxie de Friedreich.

Livres :

- ASSOCIATION CANADIENNE DES ERGOTHERAPEUTES, *Promouvoir l'occupation : une perspective de l'ergothérapie*, Ottawa, Canadian Association of Occupational Therapists, 1997, Ontario, 210 p.

-ARMSTRONG F. et BARTON L., « Besoins éducatifs particuliers et « inclusive éducation », in BELMONT B. et VERILLON A., *Diversité et handicap à l'école. Quelles pratiques éducatives pour tous ?*, 2003, Paris, pp. 85-99.

-DIEUSART J., *La vie est encore plus belle quand on l'écrit soi même, Vivre avec une maladie rare*, 2001, Société des écrivains, Paris, 89 p.

-DIEUSART J., *C'est ça la vie d'artiste, Vivre avec une maladie rare*, 2010, Société des écrivains, Paris, 93 p.

-KAHLE W., FROTSCHER M., *Atlas de poche d'anatomie, système nerveux et organes des sens*, 4ème édition, Paris, Médecine-sciences Flammarion, 2006, 423 p.

- KUBLER-ROSS E., *Les derniers instants de la vie*, Genève, Labor et Fides, 1975, 281 p.

-LAROUSSE MEDICAL, édition 2006, Paris, 2006, 1099 p.

-LOFASO F., RAVAUD J-F., ROBY-BRAMI A., *Innovations technologiques et Handicap*, 2004, Frison-Roche, Paris, 280 p.

-MOREL-BRACQ M.C., *Modèles conceptuels en ergothérapie : introduction aux concepts fondamentaux*, Marseille, Solal, 2009, collection ergOThérapies, 174 p.

-PRITCHARD T., ALLOWAY K., *Neurosciences médicales: les bases neuroanatomiques et neurophysiologiques*, Paris, De Boeck, 2002, 528 p.

-ROUSSEAU N., *La pédagogie de l'inclusion scolaire, pistes d'action pour apprendre tous ensemble*, 2ème édition, 2010, Presse de l'université de Québec, Québec, collection éducation-intervention, 472 p.

-SULTANA R., MESURE S., *Ataxies et syndromes cérébelleux, Rééducation fonctionnelle, ludique et sportive*, Issy-les-moulineaux, Elsevier Masson, 2008, p347
-VANASSE M., PARE H., BROUSSEAU Y., et al, *Les maladies neuromusculaires chez l'enfant et l'adolescent*, Québec, Hôpital Sainte-Justine, 2004, pp 131-152

Revues

-CHAKRAVARTY A, *Friedreich's ataxia – yesterday, today and tomorrow* in Neurology India, numéro 2, volume 51, 2003, pp 176-182
- KOEPPEN A.H., *Friedreich's ataxia: Pathology, pathogenesis, and molecular genetics*, in Journal of the neurological sciences, numéro 15, avril 2011, 29 p.
-PEARCE J M S, *Friedreich's ataxia* in Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry, numéro 75, mai, 2004, p 688.
- POLATAJKO J., TOWNSEND E., CRAIK J., *Advancing an occupational therapy vision for health, well being and justice through occupation* in CAOT Publications ACE, 2007, 369 p.
- PLAISANCE E, BELMONT B., VERILLON A., *Intégration ou inclusion ? Eléments pour contribuer au débat* in La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation, n°37, 1er trimestre, 2007, pp 159-164
- THOMAZET S., *l'intégration a des limites, pas l'école inclusive*, in Revue des sciences de l'éducation, n°1, vol 34, 2008, pp 123-139

CD Rom :

- CARRUZZO F., TURPIN J.C., DÜRR A. *et al*., *L'ataxie de Friedreich, diagnostic, prise en charge et traitement*, Paris, L'écran médical, 2004, Macromedia Flash Player 6

Documents électroniques :

- ASSOCIATION NATIONALE DES ORTHESISTES DU PIED, [12/06/12], *guide des pathologies du pied*, [pdf], http://www.aopq.ca/pdf/Doc_Patho_FRA.pdf, [2003]
-BRICE A., [13/11/11], *Ataxie de Friedreich*, [PDF], http://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Friedreich-FRfrPro45.pdf, [10/04]
- COTTREL F., [18/06/12], *Les objectifs de la kinésithérapie des maladies génétiques à expression neurologique avec syndromes cérébelleux*, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/pratique/kine.pdf, [03/10]

-DERPAD, [15/07/12], *L'intégration scolaire*, [PDF], http://www.afpssu.com/ressources/derpad.pdf, s.d

- FERY F., CNOP M., [24/03/12], *Le diabète dans l'ataxie de Friedreich*, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/rech/diabete.pdf, [04/09]

- POUSSET F., [24/03/12], *Le cœur dans l'ataxie de Friedreich chez les adultes*, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/pratique/coeur.pdf, s.d

- Pr RODE, [12/11/12], *La place de la rééducation dans les syndromes cérébelleux*, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/pratique/kine1.pdf, [26/10/02]

- RÜFENACHT M., [05/01/12], *Le pied dans l'ataxie de Friedreich*, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/pratique/pied.pdf, [24/09/05]

- SIMON D., [05/03/12], *Qu'est ce que la fonction de la frataxine ?*, [PDF], http://www.afaf.asso.fr/rech/frata.pdf, 2005

- UNESCO, [12/07/12], *De l'intégration à l'inclusion : un défi pour tous*, [PDF], http://unesdoc.unesco.org/images/0014/001494/149419f.pdf, [2006]

- UNESCO, [10/09/12], *Déclaration de Salamanque*, [PDF], http://www.unesco.org/education/pdf/SALAMA_F.PDF, [07-10/06/1994], p4

- ZHANG C., MCCARTHY C., CRAIK J., [10/04/12], *Les étudiants à titre d'interprètes du Modèle canadien du Rendement occupationnel et de participation*, [PDF], http://www.caot.ca/otnow/may08/mcrop.pdf [05/08]

Sites internet :

- ANATOMIE HUMAINE, [14/07/12], *La moelle épinière, anatomie fonctionnelle*, [image PNG], http://www.anatomie-humaine.com/La-moelle-epiniere-2-Anatomie.html, s.d

- ASSOCIATION FRANCAISE DE L'ATAXIE DE FRIEDREICH, [10/09/11], *La maladie*, http://www.afaf.asso.fr/ , s.d

- INTEGRASCOL, [01/03/12], *Fiches pédagogiques*, [html], http://www.integrascol.fr/fichepedago.php?id=43, s.d

- LEGIFRANCE [20/06/12], *Loi pour l'égalité des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées*, [html], http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=70A8EDDCAF851C84A7645F4D8A01788D.tpdjo13v_2?cidTexte=JORFTEXT000000809647&categorieLien=id, [28/04/12]

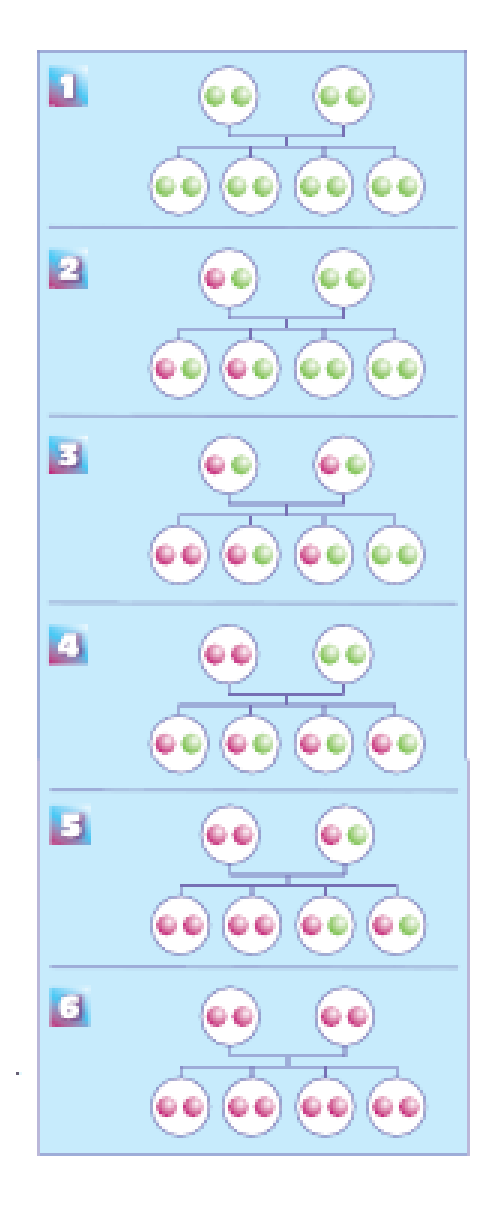
- MINISTERE DE L'EDUCATION NATIONALE, [15/07/12], *Adaptation et intégration scolaire*, [html], http://www.education.gouv.fr/cid42618/mene0915406c.html, [27/09/09]

Images tirées de:

- ADVYS, [10/07/12], *Aides techniques, mobilité accessoires pour chaises roulantes*, [JPEG], http://advys.be/index.php?taal=fr, s.d
- ASSOCIATION DES PARALYSES DE FRANCE, [14/08/12], Guide *doigts sur mesure*, [JPEG], http://rnt.over-blog.com/article-186679.html, [14/03/05]
-AVENUE DU LE SAC, [10/07/12], *Sac à dos à roulettes*, [JPEG], http://www.avenuedusac.fr/sac-a-dos-cuir-roulette-/48-sac-a-dos-cartable-a-roulettes.html, s.d
- GEOGEBRA, [25/07/12], [JPEG], http://www.geogebra.org/cms/fr, s.d
- HOPTOYS, [24/08/12], *ciseaux*, [JPEG], http://www.hoptoys.fr/resultats_recherche.php?keywords=ciseaux&id_theme=, s.d
- LE SITE DU ZERO, [10/07/12], *Bloc note*, [JPEG], http://www.siteduzero.com/forum-83-205575-p1-impression-bloc-note.html, s.d
-MARCOU G., LITZINGER C., [12/07/12], *Mode d'emploi DICOM*, [PDF], http://www.icomprovence.net/images/TIC/Accessibilite/Adaptationduposte/telechargement/Mode_d_emploi_Dicom_1.1.pdf, s.d
- NUANCE, [23/07/12], *Dragon NaturallySpeaking Home*, [html], http://www.nuance.fr/, s.d
- SAMSUNG, [14/08/12], *Tablettes et ordinateur portable*, [JPEG], http://www.samsung.com/fr/#latest-home, s.d
- TOUS ERGO, [07/07/12], *Antidérapant dycem*, [JPEG], http://www.tousergo.com/, s.d

10. Annexes

10.1 Annexe 1 : Transmission de la maladie[54]



Individu sain

Individu sain mais porteur

Individu malade

[54] AFAF, [10/09/11], La maladie, [PNG], http://www.afaf.asso.fr/index.php?page=3, s.d

10.2 Annexe 2 : Dégénérescence de cordons postérieurs de la moelle épinière au niveau lombaire dans l'ataxie de Friedreich (a)[55]

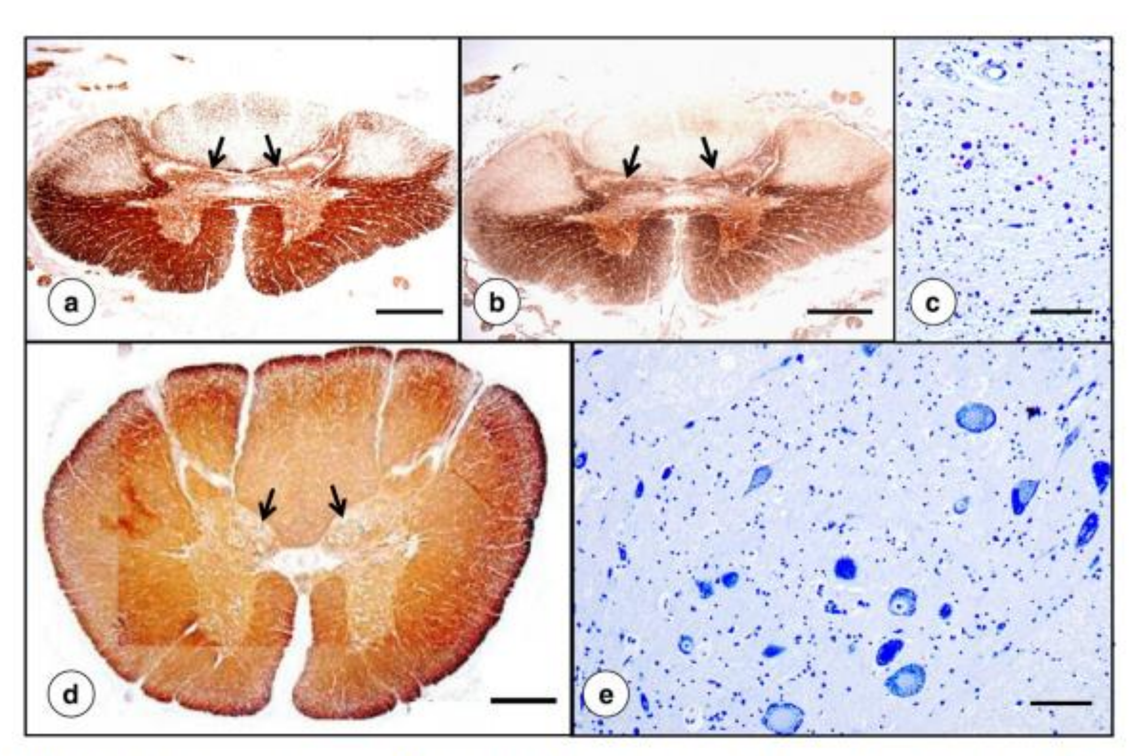
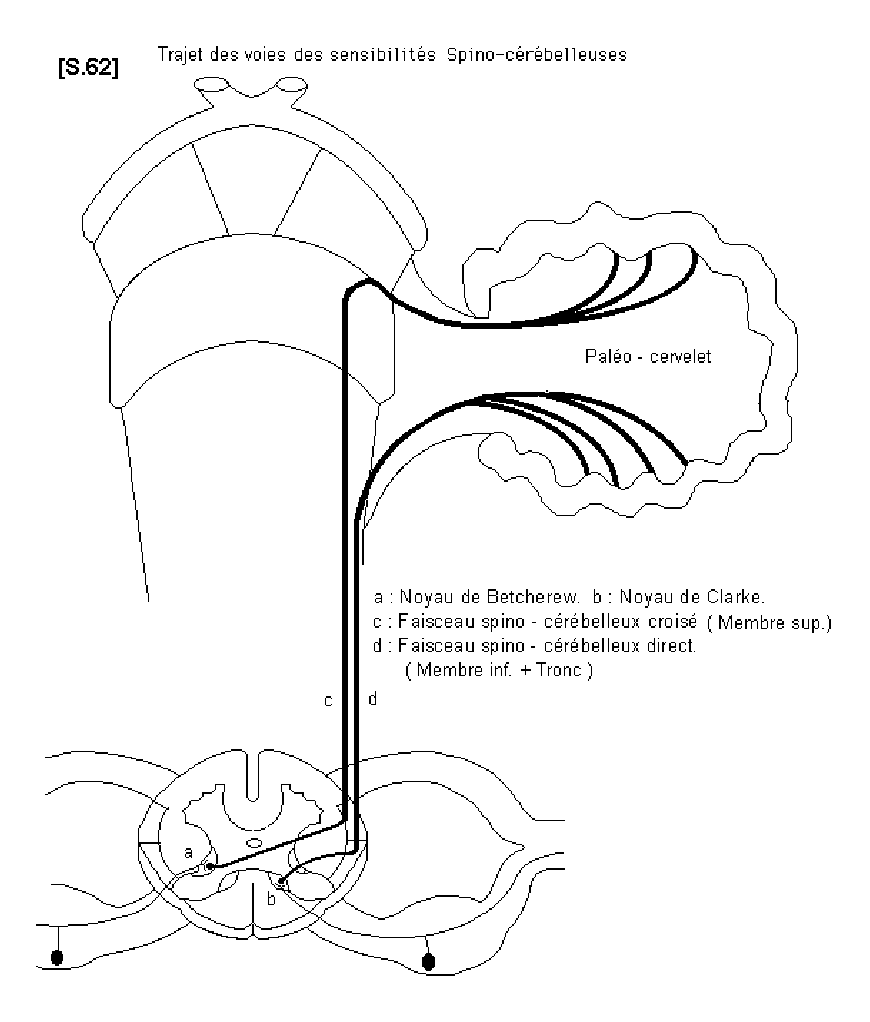


Fig. 8. Upper lumbar spinal cord in FRDA. (a)–(c), FRDA; (d)–(e), normal control. (a) and (d), immunostain of myelin basic protein; (b) immunostain of phosphorylated neurofilament protein in axons; (c) and (e), Cresyl Violet. The overall area of the spinal cord in FRDA ([a] and [b]) is greatly reduced in comparison with a normal control (d). In FRDA, the nucleus dorsalis of Clarke (c) is devoid of large round chromatin-rich neurons. (e) illustrates the normal nucleus. Atrophy of the dorsal nuclei in FRDA is also apparent on low-power magnification of the spinal cord (arrows in [a] and [b]). In the normal spinal cord, dorsal nuclei show a distinct "bulge" (arrows in [d]). Bars: (a), (b), and (d), 1 mm; (c) and (d), 100 μm.

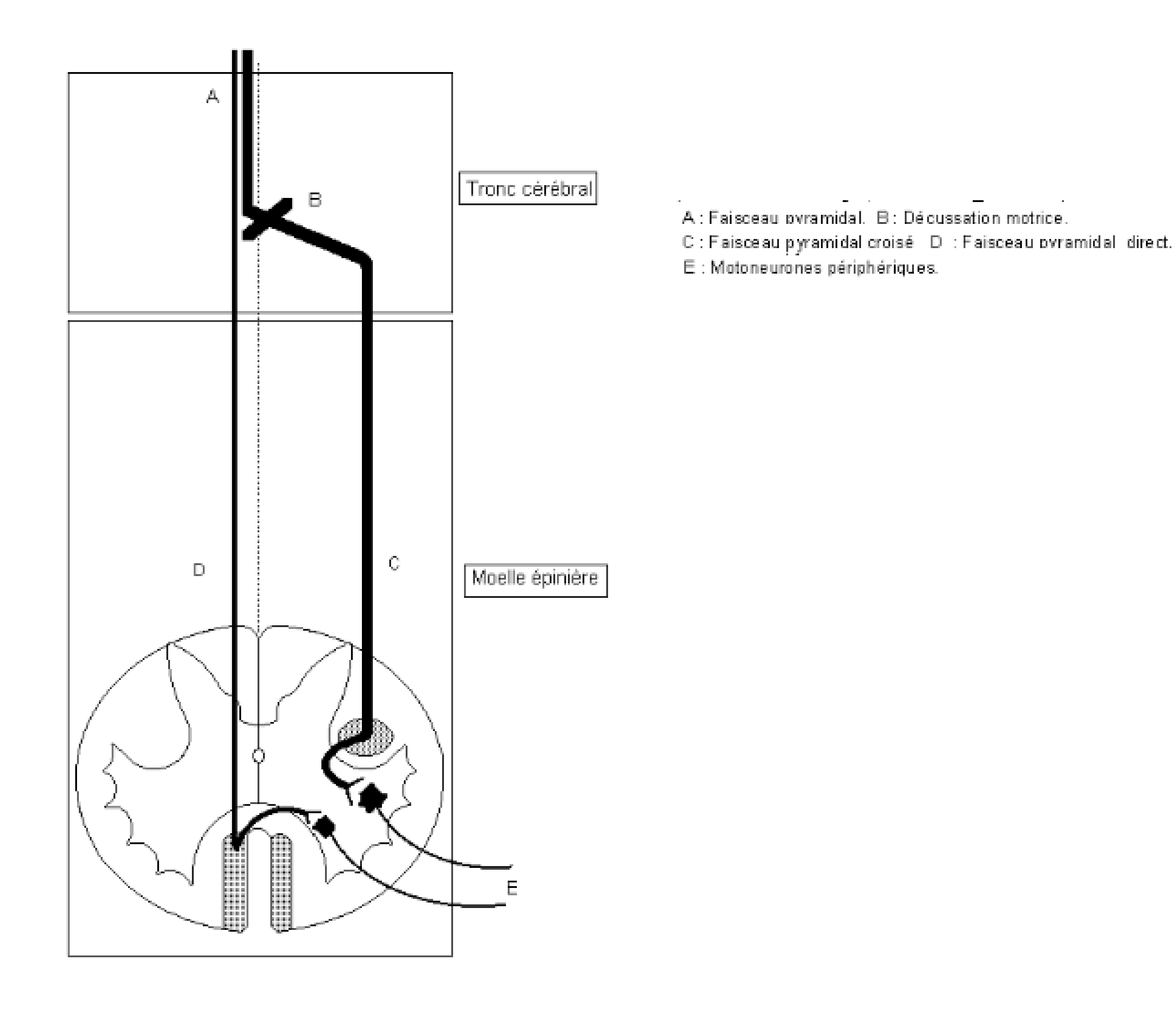
[55] KOEPPEN A.H., Friedreich's ataxia: Pathology, pathogenesis, and molecular genetics, *in* Journal of the neurological sciences, numéro 15, avril 2011, p 21.

10.3 Annexe 3 : Les voies spino-cérébelleuses[56]



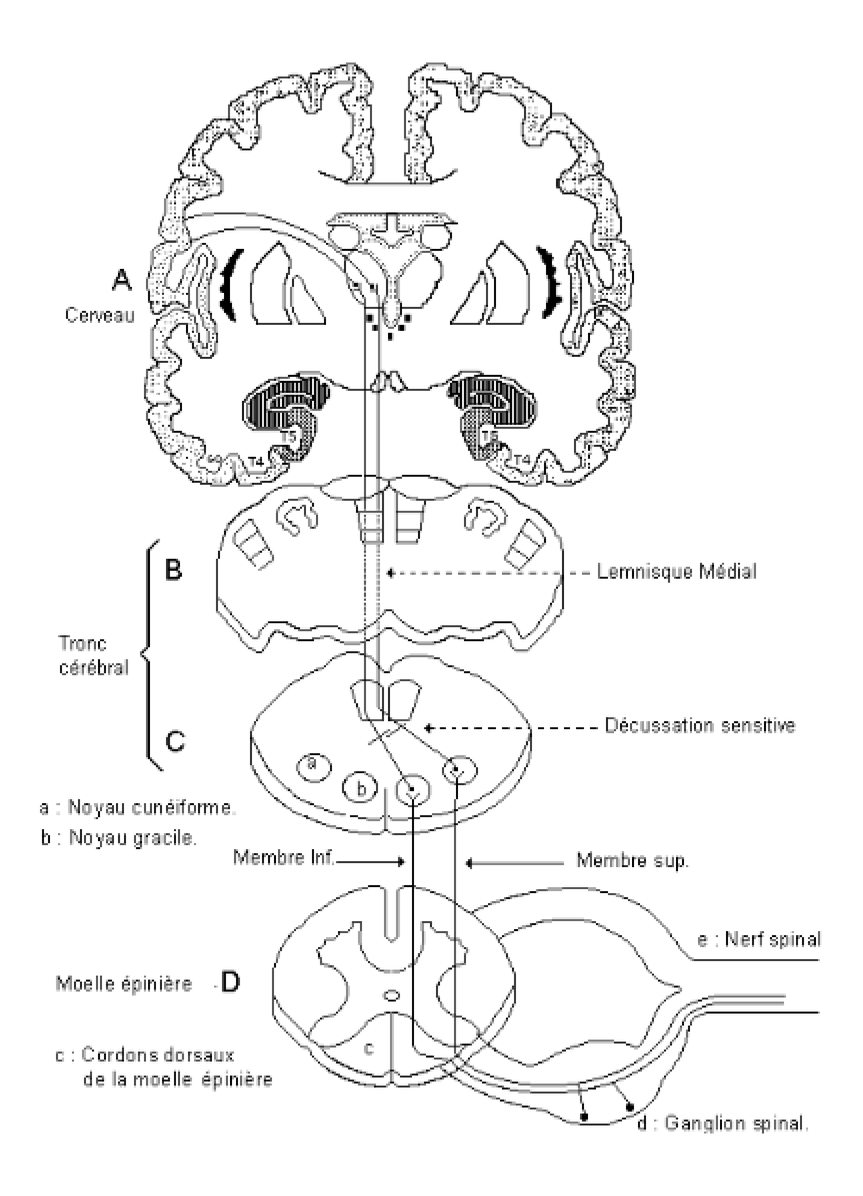
[56] Image tirée de : Anatomie humaine, [14/07/12], La moelle épinière, anatomie fonctionnelle, [image PNG], http://www.anatomie-humaine.com/La-moelle-epiniere-2-Anatomie.html, s.d

10.4 Annexe 4 : La voie motrice pyramidale[57]



[57] Image tirée de : Anatomie humaine, [14/07/12], La moelle épinière, anatomie fonctionnelle, [image PNG], http://www.anatomie-humaine.com/La-moelle-epiniere-2-Anatomie.html, s.d

10.5 Annexe 5 : Trajet des tractus gracile et cunéiforme[58]



[58] Image tirée de : Anatomie humaine, [14/07/12], La moelle épinière, anatomie fonctionnelle, [image PNG], http://www.anatomie-humaine.com/La-moelle-epiniere-2-Anatomie.html, s.d

Résumé :

Ce travail de fin d'études traite de l'intégration scolaire d'enfants atteints d'ataxie de Friedreich. Ces enfants qui, comme chaque élève, effectuent des études dans des établissements ordinaires dans la mesure du possible. Cependant, ils ont besoin d'adaptations propres à leur difficultés pour poursuivre leur scolarité dans les meilleures conditions tout en visant une autonomie et une indépendance maximales.

A l'aide d'un questionnaire, permettant de recenser difficultés et aides déjà mises en place, ce travail abordera les aides techniques, technologiques et les moyens qui peuvent être envisagés en vue d'effectuer cette intégration.

Mots clés : Ataxie héréditaire de Friedreich - Intégration scolaire enfants handicapés - Plans d'aménagement – Aides à l'éducation